

L. L. VIII. 165.

Mo. 970

DIE HAEMOPHILIE
ODER DIE
BLUTERKRANKHEIT.

NACH
EIGENEN UND FREMDEN BEOBACHTUNGEN MONOGRAPHISCH

BEARBEITET

VON

DR. LUDWIG GRANDIDIER,

KURFÜRSTLICH HESSISCHEM OBERMEDICINALRATHE, BRUNNENARZTE ZU BAD NENNDORF
UND PRAKTISCHEM ARZTE ZU KASSEL.

LEIPZIG

VERLAG VON OTTO WIGAND.

1855.

DIE HAEMOPHILIE

VON DR.

BLUTERKRANKHEIT.

VON

DR. MED. DR. PHIL. DR. THEOL. DR. JUR. DR. MED. DR. PHIL. DR. THEOL. DR. JUR.

DR. MED. DR. PHIL. DR. THEOL. DR. JUR.

VON

DR. MED. DR. PHIL. DR. THEOL. DR. JUR.

DR. MED. DR. PHIL. DR. THEOL. DR. JUR. DR. MED. DR. PHIL. DR. THEOL. DR. JUR.



Vorwort.

Ob es zeitgemäss und zweckmässig war, die Bearbeitung einer noch so wenig aufgeklärten und verhältnissmässig seltenen Krankheit zu unternehmen, als die Bluterkrankheit ist, diese Frage kann mit Recht aufgeworfen werden, und hat auch mich vor Herausgabe dieser Schrift beschäftigt. Meine Bedenklichkeiten wurden jedoch durch die Thatsache beschwichtigt, dass die seit einigen Decennien so rasche Zunahme dieser Krankheit mit der Zunahme unserer Kenntniss von derselben keineswegs gleichen Schritt hielt. Wer dem Entwicklungsgange der Hämophilie seit einer Reihe von Jahren aufmerksam gefolgt ist, dem kann es nicht entgangen sein, dass zwar die Zahl der einzelnen Beobachtungen über dieselbe auf früher ungeahnte Weise zunahm, die Bearbeitung dieses nicht unbedeutenden Materiales jedoch noch Vieles zu wünschen übrig lässt, und die Ausbeute daraus für die Wissenschaft bisher noch sehr gering war. Ohne den Werth neuerer Arbeiten über diesen Gegenstand, insbesondere die Leistungen von Lange und Wachsmuth, verkennen zu wollen, glaube ich doch annehmen zu dürfen, dass eine umfassende, mit Benutzung des gesammten hierher gehörigen Materiales abgefasste Monographie der Bluterkrankheit bisher noch nicht existirte. Letzteres so vollständig als möglich zu sammeln, mit neuen, bisher unbeschriebenen Beobachtungen zu vermehren, und daraus zu folgern, was sich vor dem Richterstuhle der exacten Wissenschaft verantworten lässt, war Zweck und Aufgabe dieser Schrift. Ob Beides erreicht wurde, muss natürlich dem Urtheile kompetenter Richter überlassen bleiben, und ich bin weit entfernt, mir anmassen zu wollen, das bisherige Dunkel über diese Krankheit aufgehellt zu haben.

Die Pathologie der Bluterkrankheit wird meiner Ansicht nach in Zukunft nur dann mit Nutzen bearbeitet werden, wenn man fern von Conjecturalpathologie zunächst durch gewissenhafte statistische Benutzung des dargebotenen Materiales die Erscheinungen und die nosogenetischen Verhältnisse der Krankheit nach allen Richtungen

hin erforscht, wo sich dann herausstellen wird, dass dieselbe, weit entfernt, ein pathologisches monstrum zu sein, wie der arabische Arzt Alsaharavi annahm, vielmehr wie jede andere Krankheit nach festen und unwandelbaren Naturgesetzen verläuft. Sehr zu wünschen wird es ferner sein, dass die chemisch-mikroskopischen Analysen des Blutes umfassender und genauer, als bisher geschah, vorgenommen werden, und dass man bei einer so oft Tod bringenden Krankheit keine Gelegenheit unbenutzt vorübergehen lässt, die anatomisch-pathologische Untersuchung der Leichen vorzunehmen. Namentlich sind dabei Einspritzungen der Capillargefäße wünschenswerth. In Beziehung auf die Therapie sind wir zwar Blutern gegenüber nicht mehr ganz so rath- und trostlos als in früheren Zeiten, dennoch möchte es leider auch jetzt noch kein besseres Mittel geben, die Hämophilie wirksam zu bekämpfen, als die Ehen von Blutern möglichst zu verhüten. Sicherer als durch noch so wohl gemeinte polizeiliche Massregeln dürfte dies durch eindringliche Belehrung und Warnung vor den möglichen traurigen Folgen einer solchen Ehe erreicht werden. Pflicht der Hausärzte wird es namentlich sein, den Eltern notorischer Bluterfamilien ihre wohlbegründeten Besorgnisse hinsichtlich derjenigen Ehen dringend ans Herz zu legen, welche anscheinend gesunde Töchter jener Familien, wenn sie auch selbst niemals bluteten, mit ganz gesunden Männern einzugehen beabsichtigen.

Möchte es auf diese Weise ärztlicher Sorge gelingen, vielleicht ganze Generationen einer Familie vor Unglück zu bewahren, und möchte sie verhüten, dass nicht einst bei Kindern und Enkeln derselben die Horazische Klage zur Wahrheit werde:

„Aetas parentum, pejor avis, tulit nos nequiores, mox daturos progeniem vitiosorem!“

Schliesslich statte ich bei dieser Gelegenheit den verehrten Collegen von nahe und fern, welche mich bei meiner Arbeit durch Mittheilung älterer und neuerer Fälle so bereitwillig unterstützten, hiermit öffentlich meinen wärmsten und aufrichtigsten Dank ab.

Kassel, am 31. December 1854.

Der Verfasser.

Erstes Capitel.

E i n l e i t u n g.

So wie es eine besondere krankhafte Disposition einzelner Organe des menschlichen Organismus giebt, welche die Gefäße derselben bald mehr, bald weniger zu Blutungen fähig macht, und als deren physiologischer Typus die menstruale Blutung anzusehen ist: so existirt auch eine allgemeine krankhafte hämorrhagische Diathese, d. h. ein Zustand des Organismus, der sich durch eine vorherrschende Neigung zu Blutungen aus den verschiedensten Theilen des Körpers zu erkennen giebt. Eine besondere Art dieser Diathese ist nun die in gewissen Familien erbliche Anlage zu spontanen und traumatischen Blutungen, oder die s. g. Bluterkrankheit. Mit Unrecht hat man dieselbe längere Zeit hindurch nur für eine prädisponirende Ursache zu Blutungen gehalten, bei der es nur unter Mitwirkung äusserer occasioneller Momente bis zu wirklichen Blutungen kommen könne; es zeigen sich vielmehr auch in anderer Beziehung bei derselben so viele und constante abnorme Erscheinungen, dass man darin ein vollständiges und in sich geschlossenes Krankheitsbild nicht verkennen kann.

Wenn die Bluterkrankheit erst in der Neuzeit die Aufmerksamkeit der Aerzte erregte, während doch die Lehre von den Blutflüssen überhaupt zu den ältesten in der Geschichte der Heilkunde gehört, und von jeher ein Gegenstand sorgfältiger Beachtung und Bearbeitung war, so liegt wohl zur Erklärung dieser Thatsache nichts näher als die Annahme, dass die Bluterkrankheit eine neue Krankheit ist. In der That reichen sichere Nachrichten über dieselbe kaum

über die Mitte des 18. Jahrhunderts hinaus, und es wird diese auffallende geschichtliche Thatsache unerklärlich bleiben, wenn man nicht einen neuen Ursprung jener Krankheit annehmen will. Denn es lässt sich nicht wohl annehmen, dass eine Krankheit mit so markirten Erscheinungen, zu deren Aeusserung so leicht Anlass gegeben wird, von den Aerzten früherer Zeiten übersehen oder nicht beschrieben worden wäre, da dieselbe nicht nur an und für sich so viel Räthselhaftes darbietet, sondern auch durch ihre so ausgesprochene Erblichkeit für viele Familien einen fast dämonischen Einfluss gewonnen hat, und bereits ein Fluch ganzer Generationen geworden ist. Für den neueren Ursprung der Bluterkrankheit scheint auch der Umstand zu sprechen, dass dieselbe auch noch jetzt in steter Zunahme begriffen ist, und aus noch unbekannten Ursachen in immer weiteren Kreisen sich verbreitet. Im Jahre 1820 kannte Nasse etwa 11 s. g. Bluterfamilien, 1839 berichtete ich schon über 46, 1849 gab es deren bereits nach Lange gegen 100, und gegenwärtig kann ich mehr als 150 nachweisen, worüber mehr oder weniger genaue Nachrichten vorliegen. Und diese zunehmende Frequenz lässt sich keineswegs aus den zuweilen allerdings vorgekommenen Heirathen unter Gliedern verschiedener Bluterfamilien erklären, da nicht nur die überwiegende Mehrzahl der Beobachter eine solche Verwandtschaft ausdrücklich in Abrede stellt, sondern auch nicht selten Kinder ganz gesunder, oder an anderen Krankheiten leidender Eltern von der Bluterkrankheit befallen werden.

Nomenclatur und Begriffsbestimmung.

Ogleich für diese neue Krankheit ein neuer Name nöthig war, so hat man doch hinsichtlich desselben nicht immer die glücklichste Wahl getroffen, und es sind dabei mitunter abenteuerliche Vorschläge zu Tage gekommen. Die Mehrzahl der Aerzte entschied sich für die Benennung *Bluterkrankheit*, und eben so hat die Uebersetzung dieses Wortes in *haemophilia*, wenn sie auch nicht ganz bezeichnend ist, doch ihrer Kürze und Bequemlichkeit wegen den meisten Anklang gefunden. Beider Ausdrücke habe auch ich mich in dem Folgenden bedient. Andere Bezeichnungen sind: *Blutsucht*, *Blutungssucht*, *haemorrhophilia*, *haemorrhaphilia*, *haematophilia* (richtiger wohl *haemorrhagophilia*), *idiosyncrasia haemorrhagica*, *morbus*

haematicus, amychohaemorrhagia (von $\alpha\mu\upsilon\chi$, leichte Hautwunde, Ritz). In Frankreich heisst diese Krankheit hémophilie, diathèse oder prédisposition hémorrhagique, hémorrhagie constitutionnelle; in England und Amerika haemorrhagic tendency, hemorrhagic disposition, hereditary hemorrhage; in Holland bloederziekte. Einzelne Kranke nennt man in Deutschland Bluter, haematici, haemorrhaphili; in Frankreich Bluters oder hommes saignants, in England und Amerika Bleeders, nach dem amerikanischen Arzte Otto.

Es fehlte bislang an einer wissenschaftlich begründeten und allgemein gültigen Begriffsbestimmung der Hämophilie; die meisten Schriftsteller umgehen eine solche, oder werfen sie mit anderen verwandten Krankheiten zusammen. Es ist in der That nicht leicht, zwischen der Hämophilie und anderen Formen der allgemeinen hämorrhagischen Diathese, namentlich der ihr am nächsten stehenden purpura haemorrhagica und dem Scorbute, scharfe und bestimmte Grenzen zu ziehen, denn es fehlt nicht an Uebergangsformen zwischen denselben, und so erklärt es sich, dass wir bei einer genaueren Sichtung der betreffenden Literatur eine Menge von Fällen in englischen, deutschen und französischen Journalen antreffen, die mit Unrecht zur Bluterkrankheit gerechnet werden. Es wird deshalb zur unabweisbaren Nothwendigkeit, das Material zu ordnen und feste Anhaltspunkte zu gewinnen.

Nicht jeder, der an Blutungen leidet, ist deshalb ein Bluter in unserem Sinne dieses Wortes zu nennen. Blutungen sowohl activer als passiver Natur können bei Einzelnen oft und profus eintreten und dabei schwer zu stillen sein; sie können aus ungewöhnlichen Stellen entstehen, und ein mehr oder weniger entmischtes Blut liefern, ja es kann dabei selbst eine gewisse erbliche Fortpflanzung stattfinden, wie dies bei Hämorrhoidal-, Lungen- und Mutterblutungen zuweilen der Fall ist, und dennoch gehören solche Blutungen nicht zur Hämophilie. Eben so wenig ist dies bei den symptomatischen Blutungen der Fall, die bei Scorbute, purpura haemorrhagica, acuten Exanthemen, namentlich putriden Formen derselben, ferner bei Typhen, Malariakrankheiten, Leber- und Milzleiden u. s. w. vorkommen.

Die pathognomonischen Symptome der Hämophilie sind zunächst die Blutungen, welche idiopathisch auftreten und nicht an ein gewisses Organ gebunden sind, sondern aus den verschiedensten Theilen des Körpers periodisch, bald spontan, bald nach trauma-

tischen, oft sehr geringen Veranlassungen eintreten; ferner der congenitale oder hereditäre Charakter der Krankheit, endlich die pseudorheumatischen Gelenkaffectionen und Gliederschmerzen. In zweiter Reihe möchten die Ekchymosen und Blutgeschwülste, die schwere Stillbarkeit der Blutungen, so wie die oft wahrnehmbare krankhafte Beschaffenheit des Blutes zu stehen kommen.

Bis jetzt hat man die Bluterkrankheit nur bei Menschen beobachtet, und in der vergleichenden Pathologie fanden wir nichts Analoges. Blutungen der verschiedensten Art kommen zwar auch in der Thierwelt sowohl selbstständig, als im Gefolge anderer Krankheiten, besonders mancher Epizootien, nicht selten vor, ja es sind sogar bei Pferden erbliche Hämorrhoiden beobachtet worden. Aber solche Fälle haben mit der Hämophilie nichts gemein, und mit Recht sagt Heusinger — *Recherches de pathologie comparée* vol. 1, p. 215: „Chez les animaux il n’y a pas encore d’observations des hémorrhagies lethales héréditaires.“

Art der Bearbeitung.

Da weder pathologische Anatomie, noch Mikroskopie und Chemie bisher im Stande waren, hinreichendes Licht in dieser Krankheit zu verschaffen, so bleibt vorläufig wohl nichts übrig, als an der Hand der Statistik dies dunkle Gebiet zu betreten, und mit Hülfe der numerischen Methode den Gesetzen nachzuforschen, nach welchen die Hämophilie zu verlaufen pflegt. Dabei ist es nun aber zunächst nöthig, die bis jetzt bekannt gewordenen Beobachtungen über dieselbe vollständig zusammenzustellen. Ich habe es daher versucht, aus der gesamten medicinischen Literatur des In- und Auslandes die bis jetzt veröffentlichten Fälle wirklicher Bluterkrankheit zu sammeln, und chronologisch-geographisch zu ordnen, um auf diese Weise eine möglichst vollständige Uebersicht des vorhandenen Materials zu erlangen. Dass eine solche Zusammenstellung auf Vollständigkeit keinen Anspruch machen kann, wird wohl Jedem einleuchten, der sich die Schwierigkeiten eines Versuches vergegenwärtigt, alle seit mehr als 50 Jahren bekannt gewordenen, und in unzähligen Journalaufsätzen und oft schwer zugänglichen Dissertationen zerstreuten Fälle einer Krankheit zu sammeln, die über einen grossen Theil des Erdballes zerstreut vorkommt. — Aber abgesehen

von diesen äusseren, giebt es noch viel bedeutendere innere Schwierigkeiten, welche solche statistische Untersuchungen erschweren und nur mangelhaft ausfallen lassen. Nur wenige Beobachter sind bei der Specialisirung ihrer Fälle mit der nöthigen Sachkenntniss verfahren, und man findet nur selten so vollständige und bestimmte Angaben, dass auf jede hier einschlagende Frage eine genügende Antwort zu finden ist. Bald wird die diagnostische Sicherheit dadurch fraglich, dass so manche mitgetheilte Fälle einer anderen, nahe verwandten Krankheit angehören; bald ist es deshalb so schwer, nur einigermaßen numerische Sicherheit zu gewähren, weil wir dieselben Fälle von mehreren Beobachtern als verschieden beschrieben finden, mithin in Gefahr kommen, dieselben doppelt zu rechnen, oder weil die Angaben so mangelhaft sind, dass man daraus weder Geschlecht, Alter, Abstammung, Zahl der erkrankten oder gesunden Kinder einer Familie, Gesundheit oder Krankheit der Eltern u. s. w. entnehmen kann.

Ein grosser Uebelstand ist es ferner noch, dass es an fortlaufenden Referaten über die ferneren Schicksale einzelner Bluter oder ganzer Familien fehlt, indem die meisten Berichterstatter sich begnügen, gewöhnlich nur einmalige Nachricht zu geben. Es wäre daher sehr zu wünschen, dass Beobachter und Referenten künftiger Fälle von Bluterkrankheit nicht wie bisher nur einzelne Abschnitte aus dem Leben und Leiden einzelner Bluter oder ganzer Familien mittheilten, sondern wo möglich auch über die ferneren Schicksale derselben berichteten, wodurch wir nach und nach in den Besitz von Krankheitsbildern gelangen würden, die das Leben der Bluter und ihre Schicksale von der Wiege bis zum Grabe schilderten.

Aus dem Vorstehenden geht wohl hinlänglich hervor, dass statistische Untersuchungen über Hämophilie eben so mühsam als mangelhaft sein müssen, und dass man deshalb daraus nur mit grosser Vorsicht approximative Schlüsse ziehen darf.

Zweites Capitel.

Literatur und Casuistik der Hämophilie.

In dem hier folgenden Abschnitte soll nicht nur eine möglichst vollständige Literatur der Hämophilie gegeben, sondern auch der Versuch gemacht werden, die bisher veröffentlichten Fälle dieser Krankheit, in so weit dies möglich war, zu specialisiren, d. h. ihren literarischen und geographischen Fundort anzugeben.

Die Literatur der Bluterkrankheit besteht nämlich fast ganz aus mehr oder weniger umfangreichen Journalaufsätzen und Dissertationen, an eigentlichen Monographien fehlte es bisher noch, und wir besitzen bis jetzt nur einen Versuch einer monographischen Bearbeitung von Wachsmuth.

Ich führe zunächst diejenige Literatur an, welche mehr im Allgemeinen von der Hämophilie handelt, ohne neue Fälle derselben zu liefern, und lasse später die Journalaufsätze folgen, welche die Literatur mit neuen Beobachtungen wirklicher Bluterkrankheit bereicherten. Die genaue Bezeichnung eines und desselben Falles in oft 3—4 Journalen ist keine pedantische oder gelehrte Spielerei, sondern deshalb nothwendig, um mancherlei Irrthümer zu berichtigen, und die Casuistik durch wiederholte Anführung eines und desselben Falles, wie es oft genug vorkommt, nicht unnütz zu vermehren. Die einzelnen Fälle werden chronologisch-geographisch geordnet und der leichtern Uebersicht und Bequemlichkeit wegen nach fortlaufenden Nummern angeführt werden, gleichviel, ob sie sich in Journalen, akademischen Dissertationen oder grösseren Sammelwerken vorfinden, wobei nur diejenigen ausgeschlossen blieben, die nicht eigentlich der Hämophilie, sondern verwandten Krankheiten angehören. Doch habe ich einige Uebergangsformen zwischen derselben und Scorbut oder purpura haemorrhagica aufzunehmen für angemessen gehalten. Meine Quellen waren in der Regel die Originalaufsätze selbst, und nur, wo diese nicht aufzutreiben waren, habe ich Uebersetzungen oder Auszüge benutzt.

I. Allgemeine Literatur der Hämophilie ohne neue Casuistik.

Mehr oder weniger ausführlich wird zunächst die Bluterkrankheit in den grösseren Werken über specielle Pathologie und Therapie abgehandelt, namentlich in den Werken von Neumann, Schönlein, Fuchs, Canstatt, Henoch, Virchow, Monneret (compendium de méd. prat. vol. 4 p. 479), so wie in der Encyclopädie der Medicin von Schmidt und ähnlichen Sammelwerken.

Ferner gehören hierher:

James Miller: Lond. and Edinb. monthly Journ. Juli 1842.

Nasse: Correspondenzblatt rheinisch-westphäl. Aerzte 1845 Nr. 14.

Schneider (in Fulda): Henke, Zeitschrift für die Staatsarzneik., 27. Jahrg. 1847.

Lange: Ueber geographische Verbreitung der Bluterkrankheit, med. Vereinsztg. 1847 26.

Lange: Statistische Untersuchungen über Bluterkrankheit, Oppenheim. Ztschr. für die ges. Med. Oktober 1850.

Bordmann: de l'hémophilie thèse présentée à la faculté de méd. de Strasbourg 1851. Ist nur Compilation der deutschen Arbeiten, namentlich der von Wachsmuth, Lange.

II. Specielle Literatur der Hämophilie.

Die Schriftsteller, welche zugleich neue specielle Fälle angeben, sind folgende:

Amerikanische.

1) Otto: Philadelph. med. reposit. vol. 6, 1803; auch in dictionn. des sciences med. vol. 4 p. 190; London med. and phys. Journ. 1808 Bd. 20; Meckel's Archiv für Phys. Bd. 1816; Gött. gel. Anz. 1806 und 1809. Erzählt in Verbindung mit den DD. Boardley, Rogers, Rush die Geschichte der amerik. Familie Smith-Shepard und 3 anderer Familien.

2) Coxe und Smith: Philadelph. med. museum 1804 vol. 1 p. 284; auch in Sammlung auserles. Abh. für pr. Aerzte Bd. 22

p. 269. Die Verf. nebst den DD. Lowthorps und Havers berichten über 3 Bluterfamilien.

3) Hay (aus Reading): New-England Journ. vol. 2 Juli; auch in Lond. med. reposit. vol. 3 p. 69; Hufel. Journ. der pr. H. Bd. 41 Heft 3; Meckel's Archiv Bd. 2 1816. Geschichte der Familie Appleton und deren Descendenz, im Ganzen 4 Familien.

4) Buel: Transact. of the phys.-med. Society of New-York vol. 1 1817; auch in Hamb. Magaz. für die ausl. Lit. Bd. 3 p. 449, Gött. gel. Anz. 1821 Stück 92. Geschichte einer unbenannten Familie.

5) Reynel Coates: North-Amer. med. and surg. Journ. Juli 1829; auch in Sammlung auserles. Abh. für pr. Aerzte Bd. 37; Kleinert's Repert. 1831 11. Hft. Geschichte von 3 amer. Familien, eine in Delaware, eine in Pennsylvanien, eine in Georgien, letztere beobachtet von Dr. Physic.

6) Hugues: Americ. Journ. of med. sc. 1833 Februar, auch in archives génér. de méd. Okt. 1833; Fror. Not. 1838 Nr. 135. Geschichte einer amer. Familie.

7) Bowditch: Americ. Journ. 1850, Nr. 37; auch in Journ. für Kinderkrankheiten von Berend Bd. 15 Heft 3 u. 4. Geschichte einer amer. Familie.

8) Minot: Vortrag in der Society for medic. improvement in Boston, übers. im Journ. für Kinderkrankh. 1853 Heft 7 und 8. Sammelte aus eigener und fremder Erfahrung 46 Fälle idiopathischer Nabelblutungen in amerikanischen, leider nicht näher bezeichneten Bluterfamilien.

E n g l i s c h e .

9) Fordyce: Fragmenta chirurgica Lond. 1784, auch in Samml. auserles. Abh. Bd. 11.

10) Blagden: Med.-chir. Transact. vol. 8 1817, auch monthly Journ. 1842 März p. 269.

11) Lond. med. and phys. Journ. Nr. 237 p. 431, auch bei Nasse in Horn's Archiv 1820 Mai und Juni.

12) Davis: Edinb. med. and surg. Journ. April 1826, Horn's Archiv 1826 Mai; Fror. Not. 1826; med. chirurg. Zeitung 1826 Bd. 4.

13) Murray: Edinb. Journ. Juli 1826 p. 33. Zwei Familien in Schottland.

14) Clutterbuck: The Lancet 1826 April Nr. 138.

15) Wardrop: on blood-letting 1835 p. 14, auch the Lancet Nr. 896.

16) Ward: ibidem.

17) Osborne: Dubl. Journ. of Med. sc. 1835 März; arch. génér. de méd. Juli 1835; Hamb. Magaz. Bd. 30 p. 131; Fror. Not. Okt. 1835.

18) Taynton: Lond. med. gaz. Jan. 1836; Fror. Not. 47. Bd. Nr. 1036.

19) Johnson: Med.-chir. Review Juli 1838.

20) Liston: The Lanc. 1839 April; monthly Journ. März 1842; Hufel. Journ. 88. Bd. Nr. 4 p. 114.

21) Kendrick: Lond. med. gaz. Bd. 5 p. 788. Wahrscheinlich derselbe Fall wie Nr. 20.

22) Lane: The Lanc. 1840 Okt.; arch. gén. de méd. 1841 Febr.; Fror. Not. 1841 Nr. 394; Canstatt Jahresber. 1841 Bd. 1; Klein. Repert. 1841.

23) Burnes: The Lanc. 1840 Dec.; Fror. Not. 1841 Nr. 390; Klein. Repert. 1841.

24) Wilson: ibid. 1840 Okt. Nr. 896.

25) Smethurst: ibid. 1841 Jan. Nr. 909.

26) Wilmot: Lond. med. Review 1841 Nr. 69. Oppenh. Zeitschr. Bd. 19.

27) Hunt: prov. med. Journ. Apr. 1842. Canst. Jahresber. 1843 Bd. 4.

28) Cochrane: The Lanc. 1842 Apr. Nr. 974; Hufel. Journ. 95. Bd. 6. Stück; Canstatt Jahresber. 1842 2. Jahrg.

29) Allan: monthly Journ. 1842 Juni; arch. gén. de méd. 1843.

30) Hay und Roberts: ibid. März; the Lanc. 1842 Febr.

31) Craigh: The Lanc. 1842 Apr. Nr. 974.

32) Duncan: ibid. 1842 Nr. 974.

33) Storres: prov. med. and surg. Journ. 1842 Septb.

34) Streeter: ibid. 1845 Nr. 14—17.

35) Clay: The med. Times 1846; Prager Vierteljahrsschr. 1847 Bd. 3. Schmidt's Jahrb. 1847; Oppenh. Zeitschr. Bd. 33.

36) Ray: Lond. med. gaz. 1849 März; arch. gén. de méd. 21. Bd. 1849; Journ. für Kinderkrankh. 13. Bd. 1849.

37) Manley: Lond. med. gaz. Mai 1850; Journ. für Kinderkrankh. Bd. 15 Heft 4.

Die von Canstatt in seiner spec. Pathologie Bd. 1. 2. Aufl. citirten Fälle von Turnbull, Gregory, Sylva gehören offenbar zur purpura haemorrh.

Französische.

38) Roux: Journ. de méd. et de chir. prat. 1833 vol. 8; auch in archiv. gén. de méd. 1837.

39) Lafargue: Revue médic. Okt. 1835; journ. hebdom. des progrès etc. Aug. 1835; Schmidt's Jahrbücher 1836 p. 51; Oppenheim's Zeitschr. Bd. 1 p. 106; Fror. Not. 1835 Nr. 99. Geschichte der Familie Laroche in Paris mit 20 Blutern.

40) Lebert: Arch. gén. de méd. Septb. 1837; Fror. Not. 1838 Nr. 119, 120. Verf. hat 16 Fälle zusammengestellt, davon sind jedoch nur 2, die von Marjolin und Begin neu.

41) Tardieu: Arch. gén. de méd. 1841; Oppenh. Zeitschr. Bd. 17 Heft 3; Schmidt's Jahrb. 43. Bd.

42) Guépratte: Journ. des conaiss. méd.-chir. Juni 1844; auch in Canst. Jahresber. von 1844 (Montpellier).

43) Dequevauviller: Journ. de chirurg. par Malgaigne Juni 1844 p. 164. Verf. führt 8 Fälle an, wovon jedoch nur 5 zur Hämophilie gehören.

44) Dubois: Arch. gén. de méd. Okt. 1849; Journ. für Kinderkrankh. Bd. 15 Heft 4.

45) Thore: Gaz. méd. de Paris 1848 März; Oesterr. med. Wochenschrift 1848 Nr. 26; Journ. für Kinderkrankh. 1853 Heft 7 und 8.

46) Fournier: Gaz. des hôpitaux 1851 Nr. 123; Canstatt Jahresber. 1851 Bd. 4 p. 169.

47) Bérard: Canst. spec. Pathol. u. Therapie Bd. 1. 2. Aufl. p. 139. Woher Canstatt das Citat entnommen, wird nicht angegeben.

Holländische.

48) Tamme Beth: Specimen med. inaug. exhibens historiam haemorrhagiae insolitae e digitis dextrae manus et simul hereditariae

Groning. 1829. Enthält die Geschichte einer holländischen Bluterfamilie bei Gröningen.

49) Donkerslot: Over de erfelyke bloedingen, bloederziekte, Nederlandsch Lancet 1850 Januar. Bei Utrecht.

Helvetische.

50) Richard: Verhandlungen der vereinigten ärztlichen Gesellschaft der Schweiz 1831 Heft 1. Am Züricher See.

51) Dubois: Gaz. méd. de Paris, Jan. 1838; Oppenh. Zeitschrift Bd. 8 p. 68; Sachs: Jahrbuch für die Leistungen der Medicin 1838. Am Neuenburger See.

52) Thormann: Schweiz. Zeitschr. für Natur- und Heilkunde Bd. 2 Heft 3; auch in Gräfe und Walth. Journal Bd. 30 p. 297; Kleinert's Repert. 1838 Jan.; Schmidt's Jahrbücher 1838 p. 182. Graubünden.

53) Vieli: Journ. de méd. et de chirurg. prat. Aug. 1846; Prager Vierteljahrsschr. 1848 Bd. 4 p. 21; der Zahnarzt, Jahrg. 1847 Dec. Enthält die merkwürdige Geschichte zweier grossen, weit verbreiteten Bluterfamilien zu Tenna im Kanton Graubünden im Auszuge, worüber ich im folgenden Capitel nach ferneren, bisher ungedruckten Mittheilungen Vieli's ausführlicher berichten werde.

Schwedisch-Dänische.

54) Thal: nova acta Societatis Havniensis 1829; auch in Julius und Gerson Magaz. Bd. 20 p. 366; Kleinert's Repertor. 1831. Geschichte einer norweg. Familie in einem Dorfe bei Christiania.

55) S. Ursing: Journ. for Medicin og Chirurgie, und daraus in den medic. Annalen der badischen Sanitätscommission Bd. 3 Heft 3 1837. Geschichte einer Familie in Dänemark.

56) Evert: Oppenh. Zeitschr. Bd. 13. Gothenburg.

Russische.

57) Mende: Mittheilungen aus dem Archive der Gesellsch. prakt. Aerzte zu Riga. 1. Sammlung 1839; medic. Vereinszeitung 1839 Nr. 52; Salzburger medic.-chirurg. Zeitung 1840; Schmidt's Jahrb. 28. Bd. In Riga.

58) Schwarz: Beiträge zur Heilkunde von der Gesellschaft prakt. Aerzte in Riga Bd. 1 1851 p. 537. Ebenfalls in Riga.

- 59) Schäfer: Med. Vereinszeitung 1836 Nr. 26. Warschau.
 60) Tripplin: In Bibliotheka warszawska 1853 Bd. 4 p. 79.
 Ein von Dr. Maikäfer in Warschau beobachteter Fall.

D e u t s c h e.

61) Medicinische Ephemeriden: Chemnitz 1793. Auch in Gött. gel. Anzeigen von 1794 p. 279. Eine Familie in der Grafschaft Ravensberg in Westphalen.

62) Rave: Beobachtungen und Schlüsse aus der praktischen Arzneiwissenschaft 2. Theil 1798 p. 12. Dieser bisher nirgends erwähnte Fall scheint zur Hämophilie zu gehören, und eine Uebergangsform zwischen derselben und dem Scorbute zu sein. Wohnort bei Münster in Westphalen.

63) Consbruch: Hufel. Journ. Bd. 30 Stück 5 1810. Ebenfalls in der Grafschaft Ravensberg, und wahrscheinlich derselbe Fall als Nr. 61.

64) Nasse: Horn's Archiv 1820 Mai und Juni p. 385. Enthält ausser einer vollständigen und lichtvollen Zusammenstellung der damals bekannten Fälle die Geschichte einer Bluterfamilie in Bonn.

65) Krimer: ibid. Geschichte einer Familie in Sachsen.

66) Kapp: Sammlung auserlesener Abhandl. für prakt. Aerzte Bd. 22. Ist nach Nasse die von Krimer beschriebene sächsische Familie.

67) Elsässer: Hufel. Journ. Bd. 58, 59, 67, 72 1824 bis 1833. Geschichte der Familie Sehr in Württemberg.

68) Theinhard: Horn's Archiv 1824 Juli bis Aug. In Rheinpreussen.

69) Schreier: Dresdner Zeitschr. für Natur- und Heilkunde Bd. 5 Heft 2 p. 333; auch im Journ. des progrès des sc. 1828. Sächsisches Voigtland.

70) Gröschner: Rust's Magaz. Bd. 36 Heft 2. Westpreussen.

71) Steinmetz: ibid. Bd. 27 p. 375. Jüdische Bluterfamilie im Fürstenth. Waldeck.

72) Ullrich: Sanitätsber. des rhein. Med. Coll. für 1827, Casp. Repertor. 1830 27. Bd. Coblenz.

73) Rieken: Ueber die erbliche Anlage zu tödtlichen Blu-

tungen. Frankfurt a. M. 1829. Ausführliche Geschichte einer Bluterfamilie im Fürstenth. Birkenfeld (Rhein-Oldenburg).

74) Schneider: Rust's Magaz. Bd. 30 Heft 3 1829. Aschersleben.

75) Droste: Casp. Wochenschr. 1833 Nr. 31. Osnabrück.

76) Heyfelder: Med. Vereinszeitung 1833 Nr. 48. Zwei Familien in Mainz und Trier.

77) Fränzel: ibid. 1833 Nr. 38. Dresden.

78) Salomo: Casp. Wochenschr. 1834 Nr. 7; Klein. Repert. 1835. Hildesheim.

79) Cramer: ibid. 1835 Nr. 33; Schmidt's Jahrbücher 1. Supplementband. Ist die unter 74. erwähnte Familie in Aschersleben.

80) Med. Vereinszeitung 1835 Nr. 6. Ein Soldat im Lazareth zu Nordhausen.

81) Escherich: Würtemb. med. Correspondenzbl. Bd. 5 Nr. 19 1835; Schmidt's Jahrb. 14. Bd. p. 25; Henke's Zeitschrift für Staatsarzneik. 27. Jahrg. 1847. Geschichte eines Bluters aus Rheinbayern, der zu Würzburg an einer kleinen Duellwunde sich verblutete.

82) Kuhl: Opuscula medica, quaest. chirurg. pars 13. 1834; Clarus und Radius Beiträge Bd. 2. 1836. Erzählt 4 in der chirurg. Klinik zu Leipzig beobachtete Fälle, die aber nicht alle zur Hämophilie gehören.

83) Lucas: Sanitätsber. des rhein. Med. Coll. für 1835, Fror. Not. 1838 Nr. 121. Rheinpreussen.

84) Sturm: Med. Vereinszeit. 1836 Nr. 34; Schmidt's Jahrb. Bd. 14. p. 144. Preussische Lausitz.

85) Burdach: ibid. 1836 Nr. 34. Zwei Familien in derselben Gegend.

86) Backhaus: ibid. 1837 Nr. 42. Bielefeld.

87) Rösch: Untersuchungen aus dem Gebiete der Heilwissenschaft Bd. 1 p. 249 Stuttg. 1837. Familie Mehne in Würtemberg.

88) Bicking: Hufel. Journ. 1837 4. Heft. Bei Erfurt.

89) Grandidier: Allgem. med. Zeitung 1837 Nr. 69. Kurhessen, bei Hanau.

90) Grandidier: Holscher's Annalen Bd. 4 1839, Schmidt's

Jahrb. 28. Bd. Zusammenstellung der damals bekannten Fälle und Geschichte einer Familie in Braunschweig.

91) S c h n e i d e r (in Offenburg): Schmidt's Jahrb. 24. Bd. 1839.

92) Q u a d r a t: Oesterr. medic. Wochenschr. 1841 Nr. 33. Zwei Familien in Prag.

93) C l a u d i: ibid. 1841 Nr. 19; Schmidt's Jahrb. 1842. Budweis.

94) v. B i p p e n: Bericht über die Vers. der Aerzte und Naturforscher in Mainz 1843, und in Bremen 1844, auch beschrieben von Heyland in der neuen med. chirurg. Zeitung 1844 Nr. 5. Geschichte einer Familie zu Lübeck (Enkel des berühmten Reil).

95) K e r k s i g: Sanitätsber. des westphäl. Med. Coll. für 1843 p. 80. Westphalen.

96) M e l i c h e r: Oesterr. med. Wochenschrift 1844 Nr. 32. Wien.

97) M i l i n g: Med. Vereinszeit. 1844 Nr. 8. Westphalen.

98) B e s s e r e r: Correspondenzbl. rhein.-westph. Aerzte 1845 Dec., Canstatt's Jahresber. 1845 Bd. 3. Rheinpreussen.

99) L a n g e: Med. Vereinszeit. 1846 Nr. 6. Cüstrin.

100) K ü s t e r: Casp. Wochenschrift 1847 Nr. 18. Ein Kurgast in Kronthal.

101) J ü n g k e n: Deutsche Klinik 1849 Nr. 5. Ein Fall aus Jüngken's Klinik.

102) U h d e: ibid. 1850 Nr. 49. Braunschweig.

103) L ö w e: Zeitschr. des deutschen Chirurgenvereines Bd. 1 Heft 6. Pommern.

104) W a c h s m u t h: ibid. Bd. 3. Erschien auch als Separatdruck, Magdeburg 1849. Ist der erste Versuch einer zeitgemässen monogr. Bearbeitung, und enthält zugleich die interessante Geschichte der eigenen Familie des Verf. in Schlesien.

105) M e i n e l: Jenaische Annalen Bd. 9 p. 298 1851. Drei Familien bei Erlangen.

106) M a r t i n: ibid. p. 307. Zwei Familien in und um Jena.

In Deutschland erschienen ausserdem folgende Dissertationen über Hämophilie:

A. Mit Angabe neuer Fälle:

107) Hopf: Die Hämophilie, Würzburg 1828. Ein in Würzburg beobachteter Fall.

108) Schliemann: Diss. de dispos. ad haemorrhagias perniciosas hereditaria. Wirceb. 1831. Berichtet über 4 verschiedene Fälle, wovon jedoch einer sehr zweifelhaft ist.

109) Rueber: De dispos. ad haemorrhag. lethales hereditaria. Berol. 1832. Ein Fall in Würzburg.

110) Grandidier: De dispos. ad haemorrhag. lethal. hereditaria. Casselis 1832. Geschichte der unter Nr. 90 erwähnten Familie zu Braunschweig.

111) Johannsen: Diss. de haemorrhaphilia. Kil. 1842. Enthält die Geschichte von 4 Familien, wahrscheinlich im Herzogth. Holstein.

112) Mutzenbecher: Diss. de Haemorrhagicis. Heidelberg 1841. Ausführliche, höchst interessante Geschichte der Familie Mampel zu Kirchheim bei Heidelberg, über die früher schon Puchelt in den Heidelberger klin. Annalen 3. Bd. 1827 kurz berichtet hat.

113) Steiner: Diss. de haemophilia. Berol. 1842. Ein Fall aus der Berliner Charité.

114) Erdmann: Diss. de haemophilia. Hal. 1844. Skeuditz bei Halle.

115) Schulz: De idiosyncrasia haemorrhagica diss. Berol. 1844. Ein Bluter in der Charité aus einer Familie zu Neuruppin.

116) Stöhr: Ueber Hämophilie, Inauguraldissertation. Erlangen 1850. Geschichte einer Familie bei Erlangen.

B. Dissertationen, welche keine neuen Beobachtungen enthalten.

117) Keller: Von der erblichen Anlage zu tödtlichen Blutungen. Würzburg 1824.

118) Prechtel: Diss. de haemorrhagiis hereditariis. Wirceb. 1827.

119) Gabriel: Diss. de haemorrhagia hereditaria. Berol. 1839.

120) Pluemicke: De haemorrhagiis hereditariis. Berol. 1845.

121) Kleeberg: de idiosyncrasia haemorrhagica. Berol. 1848.

Wenn gleich die hier angegebene Literatur der Hämophilie schon bedeutend erscheint, so ist doch wohl anzunehmen, dass die Zahl der nur beobachteten Fälle wenigstens eben so gross ist, als die der beschriebenen, weshalb die Summe der letzteren weit hinter der Wirklichkeit zurückbleiben dürfte. So finden wir in vielen Schriften beiläufig Fälle von Blutern erwähnt, ohne dass darüber etwas Näheres angegeben wird, so dass dieselben für statistische Benutzung unbrauchbar sind. Unter anderen erwähnt R e m e r in seiner Ausgabe von Metzger's gerichtlicher Medicin 1820 p. 116 drei Bluter ohne weitere Angaben, wahrscheinlich in Schlesien. M a s i u s, Handbuch der gerichtlichen Arzneikunde Bd. 2 Abthlg. 1 p. 118 1823 berichtet in einer Note über zwei Bluter, vielleicht in Mecklenburg. Bei F u c h s, Lehrbuch der speciellen Nosologie und Therapie Bd. 2 Abthlg. 2 p. 624 ist die Rede von einem vierzigjährigen, noch immer der Diathese unterworfenen Bluter.

M e n d e, ausführliches Handbuch der ger. Medicin 6. Theil p. 327 sagt: „In Göttingen lebt ein Knabe von 4 Jahren, welcher Bluter ist, obgleich seine Eltern gesund waren.“ Auch ein Recensent der Göttinger gelehrten Anzeigen von 1809 p. 205 erwähnt eines ihm bekannten Bluters in der Gegend von Göttingen, und der selige Himly gedachte in seinen Vorlesungen mehrerer Bluterfamilien, die in und um Göttingen wohnen sollten.

Alle diese Fälle sind meines Wissens nirgends näher beschrieben worden. Ferner gedenkt K l e n k e in seinem therapeutischen Lexicon eines Bluters, S t r o m e y e r in seiner Chirurgie eines anderen, bei dem Eisen nützte, G o r é e in Oppenheim's Zeitschrift für die gesammte Medicin 27. Bd. p. 210 eines Bluters in Holland. M u t z e n b e c h e r erzählt in seiner Dissertation p. 12, dass C h e l i u s in Ars sur Meurthe eine französische Bluterfamilie beobachtet habe, ohne sie weiter zu beschreiben. Mir selbst sind in verschiedenen Gegenden Deutschlands noch gar manche bisher unbeschriebene Bluterfamilien bekannt, über welche ich jedoch keine genügende Auskunft erhalten konnte.

Drittes Capitel.

Einige neuere Beobachtungen über die Bluterkrankheit.

Die hier folgenden, bisher unbeschriebenen Fälle verdanke ich theils der Güte befreundeter Collegen, theils sind dieselben eigener Beobachtung entnommen.

I. Bluterfamilien im Kanton Graubünden.

Ueber diese weit verbreiteten und in vielfacher Beziehung interessanten schweizerischen Bluterfamilien hat mir Herr Dr. med. Vieli zu Schloss Rhäzüns bei Chur ausführliche Mittheilungen gemacht, von denen er einige 1846 schon selbst veröffentlichte. (S. Liter. Nr. 53.)

Der Ort, wo seit dem Jahre 1770 die ersten Fälle vorkamen, und der noch jetzt der Hauptsitz und Heerd jener Krankheit ist, ist das Dorf Tenna im Kanton Graubünden, 5 Stunden von Chur entfernt. Es liegt hoch im Gebirge, 5000 Fuss über dem Meeresspiegel, und das Klima ist daselbst so rauh, dass mehr als 9 Monate Winter ist und die Vegetation nur kümmerlich gedeiht. Korn wird zwar noch gezogen, aber es bedarf vieler Mühe, bis man es ausdreschen kann, dagegen ist der Graswuchs daselbst sehr üppig. Der Boden besteht hauptsächlich aus Thonschiefer, und das sehr enge Gebirgsthäl, dessen Wände meist sehr steil abfallen, ist den Windzügen sehr ausgesetzt. Die dortige Bevölkerung treibt kein Gewerbe, sondern beschäftigt sich meist mit Viehzucht und lebt fast nur von Milch und Fleisch. Wirklich Arme giebt es dort nicht, auch herrscht daselbst eine fast idyllische Einfachheit und Reinheit der Sitten. Die Einwohner sind kräftig gebaut, von blühendem Aussehen, und die Bluter darunter kann man äusserlich gar nicht unterscheiden, da sie von gleich robustem Habitus sind als die gesunden Einwohner. Die Zahl der dortigen Einwohner beträgt etwa 165, und darunter befinden sich gegenwärtig — 1854 — noch 16 Bluter am Leben, 5 weiblichen und 11 männlichen Geschlechtes. 1846 waren noch 20 Blu-

ter am Leben, 4 sind seit jener Zeit entweder gestorben oder nach Amerika ausgewandert.

Von acuten Krankheiten sind dort vorherrschend Pneumonien, Anginen und Rheumatismus. Letzterer ist überhaupt im Kanton Graubünden sehr verbreitet, seltener ist schon Gicht, namentlich anomale Formen davon. Nie sah Vieli Scorbut oder organische Herzkrankheiten, obgleich acuter Gelenkrheumatismus häufig vorkommt. Auch die purpura haemorrhagica hat er noch nicht daselbst beobachtet.

Ueber die Bluter selbst wird nun Folgendes berichtet: Das Blut derselben fand Vieli viel dünner und wässriger als bei Gesunden, dabei hellroth und schwer gerinnbar, so dass bei Blutungen zuletzt nur Blutwasser abfließt, das kaum noch ein weisses Tuch röthlich färbt. Anfangs blutet eine Wunde bei ihnen wie gewöhnlich, aber innerhalb 6—8 Tagen zeigt sich in der Regel an der Wunde eine schwarze Brandblatter, die sich mit einer schwarzen Kruste bedeckt, und oft so schmerzhaft und empfindlich wird, dass Convulsionen eintreten. Später platzt diese Kruste, worauf dann erst unter Aufhören der übrigen Zufälle anhaltende Blutung eintritt. Heilt die Wunde, so pflegt ihre Umgebung eine Regenbogenfarbe zu zeigen, während zugleich der Ersatz des verlorenen Blutes sehr schnell erfolgt. Vieli fand zuweilen das Zahnfleisch schwarz, und die dortige Hebamme, welche auch schröpft, behauptet, die Schröpfungswunden bluteten „je länger, desto stärker,“ und die Schröpfköpfe würden sich so lange füllen, als man wolle. Auch Blutungen nach Aderlass sind schwer zu stillen, um so schwerer, je länger sie dauerten. Zuweilen erfolgten traumatische Blutungen erst 8 Tage nachher, wenn die Wunde bereits verheilt schien. Wo sich einmal spontane Blutungen gezeigt haben, wiederholen sich dieselben von Zeit zu Zeit öfters im Jahre, und zwar gern aus denselben Theilen. Oft erfolgen aber nur statt wirklicher oberflächlicher Blutungen mehr oder weniger umfangreiche Ekchymosen, denn sonst würden die Unglücklichen bei ihrer rauen Lebensweise bald zu Grunde gehen. Solche spontan eintretende Anfälle schreiben die Kranken einer vorhergegangenen Verkältung oder Durchnässung zu.

Nicht selten gehen denselben Fiebererscheinungen oder Blutwallungen vorher oder begleiten sie. Manche Individuen zeigen erst später im Leben diese eigenthümliche Diathese, bei anderen ist dies

schon bald nach der Geburt der Fall. Die Jahreszeiten haben in so fern Einfluss auf die Krankheit, als im Winter, besonders bei nasser Kälte, sich die Anfälle häufiger wie im Sommer einstellen. Bei ungünstigem Ausgange erfolgt der Tod meist durch Blutungen der verschiedensten Art, seltener durch Brand oder Wassersucht. Die gewöhnlichen Mittel zeigten sich bei Blutungen meist erfolglos, einige Male jedoch sah Vieli Nutzen von Jodeisen. Als Hausmittel bei blutenden Wunden wenden die dortigen Landleute rohe geriebene Kartoffeln an. Zuweilen lassen sie sich an einer entfernten Stelle Blut entziehen, manchmal mit Nutzen, und, wie Vieli nach Hörensagen erzählt, soll ein ausgezeichnete Arzt in der Schweiz eine solche Wundblutung eines Bluters durch Erweiterung der Wunde gestillt haben.

In Beziehung auf die erbliche Fortpflanzung der Krankheit herrscht in Tenna das Gesetz, dass die weiblichen Glieder der dortigen Bluterfamilien nicht selbst an Blutungen leiden, dagegen die Diathese fortpflanzen, während es sich bei den männlichen Blutern gerade umgekehrt verhält. Die Frauen leiden nur zuweilen an profuser Menstruation und starken Blutungen nach der Entbindung, auch glaubt Vieli eine Disposition zu Abortus und Hirncongestion bei ihnen bemerkt zu haben. Man kennt 4—5 Generationen hindurch kein Beispiel, dass Männer die Hämophilie fortgepflanzt hätten. Der dortige Pfarrer hat mit vieler Mühe das Material zu einem Stammbaume gesammelt, was um so schwieriger war, weil die dortigen Kirchenbücher in grosser Unordnung, und erst von 1828 an benutzbar waren, die Einwohner aber nicht gern von der Krankheit sprechen und dieselbe zu verheimlichen suchen. Er bestätigt nach den Aussagen sämtlicher Einwohner von Tenna, dass von jeher nur die Knaben einer Bluterfamilie dieser Krankheit unterworfen sind, die Mädchen aber nur als Trägerinnen des Leidens, nach dortigem Ausdrucke „als Conductoren“ gelten. Verheirathen sich männliche Mitglieder einer Bluterfamilie mit gesunden Mädchen aus anderen Familien, so erlischt die Krankheit in ihren Kindern.

Es ist nur ein Fall bekannt, dass der Sohn einer Bluterin gesund blieb, während seine zwei Brüder stark daran litten, aber kein sicher verbürgtes Beispiel existirt, dass Töchter aus Bluterfamilien selbst bluteten, oder dass Söhne die Krankheit weiter verbreiteten. Gestützt auf diese eigenthümliche Art der Forterbung hoffen die Einwohner

von Tenna, dass die Krankheit bei ihnen erlöschen werde, da unter den jetzt noch lebenden 5 weiblichen Blutern 4 bejahrte Mädchen, welche schwerlich noch heirathen werden, und eine Frau sich befinden, welche bisher nur Knaben erzeugt hat. Man kann also allerdings das Erlöschen der Bluterkrankheit in Tenna erwarten, wenn keine Tochter mehr geboren wird und keine fremde Bluterinnen einwandern.

Wenn also bisher die Hämophilie sich spontan nicht von Neuem in Tenna erzeugte, sondern seit 1770 von den Müttern her erworben, d. h. vererbt war, so kann man eben so wenig annehmen, dass dieselbe dort etwa endemisch herrsche. Eine solche Annahme wird schon durch den Umstand widerlegt, dass von Tenna aus die Krankheit durch Verheirathen der Töchter dortiger Bluterfamilien auch in benachbarte Ortschaften verpflanzt ist, so dass das Klima weniger Einfluss zu haben, und die Disposition ihre Träger unter ganz verschiedenen klimatischen Verhältnissen nicht zu verlassen scheint. So giebt es jetzt z. B. Bluter in den benachbarten Orten Arezen, Schnaus, Sagens, Masein, Pitasch u. s. w., welche ursprünglich sämmtlich aus Tenna stammen, ja selbst nach Chur, der Hauptstadt des Kantons, ist die Krankheit auf diese Weise verpflanzt worden.

In Arezen mögen jetzt nach Angabe des dortigen Pfarrers 6 bis 7 männliche und weibliche Bluter sein, und es findet dort dieselbe Art der erblichen Fortpflanzung statt. Da kürzlich einige Familien aus Tenna nach Amerika auswanderten, worunter sich auch Töchter — Conductoren — befanden, so wird es von grossem Interesse sein, zu erfahren, ob auch jenseits des Meeres, wie es sehr wahrscheinlich ist, jene Art der erblichen Fortpflanzung fortdauern wird. Gegen ein endemisches Vorkommen spricht auch die That- sache, dass Fremde, die nach Tenna ziehen, nicht nur selbst frei bleiben, sondern auch die Krankheit nicht fortpflanzen, wenn sie gesunde Mädchen gesunder Familien heirathen. Vieli erwähnte zwar in seinem früheren Aufsätze eines Bluterknaben, dessen Leiden sporadisch in Tenna aufgetreten wäre, indem er mit keiner dortigen Bluterfamilie verwandt sei, indessen haben spätere Ermittlungen ergeben, dass er nicht aus Tenna stammt, sondern eingewandert ist.

Ueber die erste Entstehung der Krankheit in Tenna ist nichts Sicheres bekannt, dieselbe ist in die Nacht der Mythe gehüllt, und als Thatsache steht nur fest, dass sich seit etwa 1770 die hämorrh-

gische Diathese zuerst in zwei verschiedenen, nicht mit einander verwandten, dortigen Familien gezeigt hat, welche noch jetzt als die zwei Hauptstammlinien zu betrachten sind. Die Nachkommen beider Familien haben sich nun theils unter einander, theils mit gesunden Familien verheirathet, die Krankheit sowohl in Tenna als in benachbarte Ortschaften verbreitet und bis auf unsere Tage erhalten. Ob jene zwei Hauptlinien sich auf eine Familie reduciren lassen, war nicht zu ermitteln; alle Forschungen führen nur darauf hin, dass die ersten Fälle in Tenna vorkamen. In Tenna selbst aber herrscht folgende Sage über den Ursprung der dortigen Bluterkrankheit: Ein junger Mensch daselbst wurde einst wegen Diebstahls nach Karl's V. peinlicher Halsgerichtsordnung, die in den freiherrlichen Republiken der drei Bünde allgemein als Criminalcodex galt, hingerichtet. Der Richter, welcher dem Verbrecher den Stab brach, war der Taufpathe des Delinquenten, und dieser soll im Augenblicke der Execution dem Pathen und seiner Nachkommenschaft ein bleibendes Unglück angewünscht haben.

Dem bereits oben erwähnten Stammbaume nach giebt es in Tenna zwei grosse Familien von Blutern, und betrachten wir dieselben nach aufwärts etwas näher, so ergiebt sich als Stammutter der einen Familie eine gewisse Margarethe Walther um 1770, von der man nicht weiss, ob sie aus einer Bluterfamilie stammte. Sie heirathete einen gewissen Weibel, und hatte 3 Töchter.

A. Margarethe Weibel, sie ist die erste, von der man sichere Nachrichten hat. Sie hatte aus der Ehe mit M. Gartmann 2 Kinder:

1) Daniel G., verblutete sich aus einer kleinen Wunde im 22. Jahre.

2) Martin G., geboren 1782, starb erst 1844 an einer Blutung aus der Umfassung eines wackelnden Zahnes.

B. Christiane Weibel, verheirathet an Ph. Gartmann, hatte folgende Kinder:

1) Daniel G., verblutete sich im 6. Jahre.

2) Margarethe G., verheirathet an Pfarrer Z. in dem benachbarten Dorfe Schnaus, hatte 2 Söhne und 4 Töchter; ein Sohn hat sich todt geblutet, der andere lebt noch. Von den 4 Töchtern zog die eine nach Pitasch im Lugäzer Thale, diese hatte 4 Kinder, wovon

ein Sohn an Blutung starb, 3 Töchter noch leben, über deren fernere Schicksale nichts bekannt ist.

3) Anna G., verheirathete sich an J. nach Arezen bei Tenna, hatte 2 Söhne und 3 Töchter. Der älteste Sohn starb an einer Blutung in Folge eines Steinwurfes, der zweite Sohn hatte 6 Töchter, die bisher gesund blieben. Von den 3 Töchtern verheirathete sich die eine, starb früh im Wochenbette, ihr Sohn lebt noch und ist Bluter; die zweite Tochter heirathete den Mann ihrer verstorbenen Schwester, und zeugte zuerst einen Sohn, der sich schon in frühster Jugend verblutete; später abortirte sie viermal unter starker Blutung. Bei der nächsten Schwangerschaft verordnete man eine knappe und reizlose Diät und kleine Gaben Mutterkorn, worauf sie einen gesunden Knaben gebär, der noch lebt. Die dritte Tochter heirathete den Christian J. in Arezen, und starb im dritten Wochenbette an Mutterblutung. Sie hatte 3 noch lebende Töchter.

C. Anna Maria Weibel heirathete den Jonas J. in Arezen, und hatte 2 Söhne, die sich beide in früher Jugend verbluteten, und eine Tochter, die ebenfalls in Arezen verheirathet ist. Aus der Ehe der letzteren stammen 2 Töchter:

1) Anna Maria, verheirathete X., hatte einen Sohn, der Bluter ist und gesunde Kinder hat, und 2 Töchter, deren eine kinderlos ist, die andere wiederum 2 Töchter hat, welche anscheinend gesund sind.

2) Barbara, verheir. B., hat bis jetzt 2 gesunde Söhne.

Die Stammutter der zweiten Reihe von Blutern in Tenna war Wilhelmine Brähm, über deren frühere Verhältnisse nichts bekannt ist. Sie heirathete 1768 den Christian Bühler zu Tenna, und aus dieser Ehe stammen 4 Töchter:

A. Katharine B., verheirathete B., hatte zwei Kinder, einen Sohn, der an einer ungeheuren Blutgeschwulst starb, und eine Tochter, welche 4 Söhne und 3 Töchter hatte; letztere sind noch ledig und anscheinend gesund, von den Söhnen starb einer bereits an Verblutung, zwei leben noch, sind aber Bluter, der vierte war bisher gesund.

B. Barbara B., heirathete den Pfarrer Rh. . . , und hatte 3 Kinder, wovon ein Sohn sich früher verblutete, während von den übrigen nichts bekannt ist.

C. Ursula B., verheirathet in erster Ehe mit M. B.; aus dieser

Ehe zwei Söhne, die an Blutungen starben; aus zweiter Ehe mit G. H. ein Sohn und zwei Töchter. Der Sohn ist Bluter, seine Kinder bisher gesund. Die eine Tochter hat 6 Knaben, welche bisher verschont blieben, doch leidet einer an Gelenkanschwellungen; die zweite Tochter war stets kränklich, und starb bald nach der ersten Entbindung an albuminöser Wassersucht.

D. Anna B., verheirathet nach Masein; ein Sohn von ihr starb früh an Blutung, über zwei Töchter fehlen alle Nachrichten.

Ich lasse nun einige Krankengeschichten aus jenen Familien folgen, wie sie Vieli beobachtet und mir mitgetheilt hat.

1) Geschworener Hans B. zu Tenna.

Er kam öfters wegen Blutungen in Behandlung, einmal wegen enormer Anschwellung des rechten Oberschenkels, wahrscheinlich in Folge von Contusion. Diese Geschwulst dauerte mehrere Monate und war zuerst steinhart. Als Vieli dieselbe zuerst sah, war sie von der Grösse eines Mannskopfes und fluctuirte, doch konnte Patient damit noch 5 Stunden Weges zurücklegen. Sie glich einem Congestionsabscesse, und enthielt dünnen, schlechten Eiter und Klumpen übelriechenden Blutgerinnsels, als sie sich von selbst geöffnet hatte. Der Ausfluss dauerte lange, erst nach Wochen lang fortgesetzten Einspritzungen von verdünnter Jodtinctur schloss sich der Abscess. Wenn sich B. einmal in den Finger geschnitten hatte, so war die Blutung enorm. Am meisten nützte bei solchen Blutungen innerlich Jodeisen, äusserlich Pulver aus Mutterkorn, Catechu und Alaun; die Blutung hörte dann zwar auf, aber der Verband musste wegen heftiger Schmerzen öfters abgenommen werden, dann zeigte sich der Finger schwammig aufgetrieben, doch erfolgte Heilung. Ein Verwandter von ihm starb im kräftigsten Mannesalter dadurch, dass ihm ein Schenkel gedrückt wurde, worauf heftige Schmerzen, ungeheure Anschwellung und Brand eintraten. Einer seiner Brüder starb im 13. Jahre, nachdem Wassersucht der Blutung gefolgt war, ein anderer Bruder 38 Jahre alt an Verblutung.

2) Johann B., aus derselben Familie zu Tenna, Soldat, wurde auf dem Marsche zur Musterung, 20 Jahre alt, plötzlich ohne sichtbare Veranlassung von einer ungeheuren Anschwellung des einen Oberschenkels befallen, welche das bei Sugillationen gewöhnliche

Farbenspiel zeigte, und so schmerzhaft war, dass der Kranke weiter gefahren werden musste. Vieli gab innerlich Morphium, dann schwefelsaures Natron, äusserlich wurde Bilsenkrautöl eingerieben und Watte aufgelegt, worauf er in einigen Wochen genas. Solche Anfälle soll er schon oft gehabt haben, sie stellten sich immer unerwartet und ohne Vorboten ein. Sobald der Anfall eintritt, wird er gänzlich kraftlos, nach wenigen Stunden ist er bettlägerig und bewegungslos, hat grosse Schmerzen, meist im linken Hüftgelenke, seltener im linken Knie. Gewöhnlich nehmen diese Schmerzen bis zum 8. oder 9. Tage zu, dann pflegen sie unter Anschwellung der befallenen Theile aufzuhören. Der Anfall weicht immer nur langsam, und nur allmählig kehren die Kräfte zurück. Durchnässung der Füsse oder des ganzen Körpers rufen leicht die Anfälle hervor. Im letzten Frühjahre hatte er im Hospitale zu Chur einen ähnlichen Anfall, die dortige Behandlung, die ihm am schnellsten geholfen haben soll, bestand in Schröpfen, kalten Umschlägen und Einreibung von flüchtiger Salbe mit Bilsenkrautöl.

3) Martin G., der älteste Mann in Tenna, 62 Jahr alt, kräftig und von hoher Statur, liess Vieli im December 1844 wegen einer Blutung aus dem Zahnfleische rufen, woran er zum zweiten Male litt. Das Blut floss zwischen zwei Zähnen hervor, und zwar aus der Umfassung eines wackelnden Schneidezahnes, und die Blutung hatte schon mehrere Tage gedauert; das Blut gerann nicht und war wenig gefärbt. Man nahm den Zahn weg und stillte nun leicht die Blutung, die jedoch schon nach 2 Tagen wiederkehrte. Als Verfasser wieder gerufen wurde, hatte dieselbe bereits 4 Wochen gedauert, und man würde ihm kaum Glauben schenken, wenn er die ungeheure Menge angeben wollte, die während dieser Zeit verloren wurde, denn die Bluter vertragen seiner Erfahrung nach enormen Blutverlust ohne besondern Nachtheil. Noch hatte Patient einen gut entwickelten Puls, auch war der Stand seiner Kräfte noch befriedigend, nur schien er sehr angegriffen, hauptsächlich deshalb, weil er aus Furcht, das Blut zu verschlucken, immer sitzen musste und sich nicht legen konnte. Er hatte in jener langen Zeit nur Wasser und Milch genossen, um den heftigen Durst zu löschen. Vieli comprimirte die Carotis, worauf die Blutung zwar aufhörte, jedoch alsbald Ohnmachten und Convulsionen eintraten. Die nämlichen Zufälle zeigten sich bei dem Versuche, die Schröpfungpumpe auf die Beine anzuwenden.

Oertliche Anwendung der Schwefelsäure, des Creosotes, sowie Betupfen mit Höllenstein halfen nicht, momentan nützte noch am meisten Tamponade von Baumwolle mit adstringirendem Pulver bestreut und Compression.

Wenn der Kranke ass, erschien die Blutung zwar wieder, aber man stillte sie alsbald durch jenen Tampon. 16 Tage später starb er jedoch an Anämie, ohne weitere Hülfe nachgesucht zu haben. Seine Ehe war kinderlos.

4) Geschichte eines Bluters in Arezen.

Philipp J. zeigte die ersten Spuren der Krankheit im 10. Jahre, und der erste bedeutendere Anfall, dessen Ursache er in einer starken Erkältung suchte, trat im 23. Jahre ein. Von jener Zeit an hat ihn die Krankheit jedes Jahr ein- oder zweimal befallen, besonders heftig 1843 und 1850. Gewöhnlich zeigt sich der Anfall als bedeutende Anschwellung des rechten Schenkels von der Hüfte abwärts bis zum Fussgelenke; lässt er nach, so wird das ganze Bein schwarz. Merkwürdig ist der Umstand bei diesem Kranken, dass er während der Höhe des Anfalles keine künstliche Wärme vertragen kann, und selbst mitten im Winter ohne Bedeckung im kalten Zimmer liegt; auch trinkt er dann nur kalte Getränke, zuweilen in einer Nacht 16 Maass kaltes Wasser. Von starken Blutungen, oder gar von Gefahr zu verbluten, war bisher keine Rede bei ihm. Hat der Anfall den höchsten Grad erreicht, so tritt Kopfschmerz bis zur Ohnmacht ein, dann zeigen sich einige Tropfen Blut aus der Nase, und damit ist die Krise eingetreten und tritt schnelle Besserung ein. Er hat 6 Töchter, die aber wahrscheinlich die Krankheit nicht fortpflanzen werden, weil ihre Mutter nicht aus einer Bluterfamilie stammt.

Am 3. Februar 1854 wurde Vieli gerufen und fand Folgendes: Patient, jetzt 43 Jahre alt, ist von grosser, hagerer Statur, blassem, jedoch nicht cachektischem Aussehen und lebt im Zustande verhältnissmässiger Wohlhabenheit. Sein Puls ist nicht fieberhaft, die Hauttemperatur natürlich. Als Vieli ihn sah, war schon ein Zustand der Remission eingetreten, doch wechselte sein Befinden rasch und oft in wenigen Stunden. Der Urin war wasserhell und kaum sauer reagirend. Er trinkt ungeheuer viel Wasser, isst aber gar nichts, weil er sonst gleich von heftigen Schenkelschmerzen befallen wird. Die Zunge sah gut aus, auch war seine Verdauung nicht ge-

stört, nur leidet er an Verstopfung, weshalb man schwefelsaures Natron gab. Seit 8 Tagen zeigte sich Schmerz im rechten Oberschenkel, welcher steinhart, um die Hälfte dicker als der gesunde, und bei starker Berührung empfindlich schien: zur Zeit der Exacerbation soll er noch schmerzhafter gewesen sein. Gegenwärtig war die Farbe desselben nicht merklich verändert, zur Zeit der Exacerbation grün, gelb und blau. Die Grösse der Geschwulst soll oft in wenigen Stunden wechseln, oft klagt er über heftige Stiche darin, die ihn nicht schlafen lassen. Vom Knie abwärts war die Extremität deutlich varicös, und es soll die Ausdehnung dieser Varicosität im Verhältnisse zur Geschwulst am Oberschenkel stehen. Vieli erfuhr noch, dass die Anfälle gewöhnlich gegen 3 Wochen dauern, und gern in der kälteren Jahreszeit spontan entstehen. Der Genuss von Speisen verschlimmert den Zustand stets. Die Behandlung durch Schröpfen, kalte Umschläge, Abführmittel, Einreibung flüchtiger Salbe soll früher genützt haben, jetzt aber nicht mehr helfen. Vieli verordnete zuerst ein Liniment von ol. ricini, ol. therebinth. und collodium zum Aufstreichen, welches jedoch nicht vertragen wurde. Dann schickte er am 6. Februar ammoniakhaltige Mittel, eau sedative de Raspail zum äusseren Gebrauche, essigsames Ammonium zum Einnehmen. Schon beim ersten Umschlage trat entschiedene Erleichterung ein, so dass Patient die folgende Nacht bereits ohne Schmerz zubringen und schlafen konnte. Der Durst begann jetzt dem Hunger zu weichen. Am 7. Februar wurde der Schenkel an seiner Oberfläche blau, am 8. trat etwas Nasenbluten ein. Am 9. war die Anschwellung so vermindert, dass er am 10. aufstehen konnte. Von Scorbut zeigte sich nie eine Spur bei ihm.

5) Geschichte eines Bluters in Raffna.

Im Jahre 1842 wurde Vieli zu dem siebenjährigen Stephan P. gerufen, der an heftigem Nasenbluten litt. Hatte er längere Zeit nicht geblutet, so bekam er bald hier, bald dort Beulen. Eine kleine Gabe Jodeisen half zwar für einige Monate, doch war das Kind nicht zu bewegen, es fortzunehmen. Gegenwärtig ist er 19 Jahre alt; seit zwei Jahren erscheint monatlich einmal hartnäckiges und schwer zu stillendes Nasenbluten. Zuvor schwellen in der Regel Fuss-, Hand- und Ellnbugengelenke an und werden schmerzhaft; sobald jedoch die Blutung beginnt, verkleinern sich jene Anschwellungen wieder und werden schmerzlos. Hält sich der Knabe an feuchten

Orten auf, so folgen gewöhnlich Gelenkschmerzen. Nach unbedeutenden Stössen auf Hände oder Füsse schwellen dieselben alsbald an. Bei Aderlass und Schröpfen lässt sich die Blutung nur schwer stillen, wenn auch fest verbunden wird. Der Kranke ist von erdfahler oder bleifarbigter Gesichtsfarbe und aufgedunsenem Aussehen, und zeigte diese Zufälle schon im ersten Jahre; der Vater desselben litt in seinem 12. Jahre an ähnlichen Zufällen, die sich später verloren, die übrigen Verwandten von beiden Seiten sind gesund.

Auch in Reams, einem hoch im Gebirge und nahe bei Tenna gelegenen Dorfe, kennt Vieli eine Bluterfamilie, deren Vater noch lebt; seine 4 Söhne verbluteten sich sämmtlich, der älteste wurde 20, der jüngste 10 Jahre alt.

In Chur selbst lebt die Familie des Richters J., dessen Frau aus einer der Bluterfamilien in Tenna stammt; aus dieser Ehe verblutete sich ein 8jähriger Knabe an Hämaturie, ein 10jähriger aus einer kleinen durch Fall entstandenen Wunde des Zahnfleisches.

II. Bluterfamilien im Herzogthum Braunschweig.

1) Madame H. . . . in Braunschweig hatte 3 Kinder, einen Sohn und zwei Töchter; der Sohn und die eine Tochter starben an anderen Krankheiten, nämlich der Sohn nach Amputation eines Beines, die Tochter an den Pocken. Die zweite Tochter starb 19 Jahr alt an Verblutung. Als dies Kind zwei Jahre alt war, fand es die Mutter beinah todt im Bette, in Folge einer starken Nasenblutung. Auch im 5. und 7. Jahre trat beinah tödtliches spontanes Nasenbluten ein, welches nur durch Ohnmacht gestillt wurde, und dem Blutwallung und grosse Unruhe vorausging. Im 13. Jahre stellte sich die Menstruation ein, welche alle 4 Wochen sehr stark erfolgte und gewöhnlich 8 Tage dauerte. Drei Wochen vor Weihnachten 1824 war dies wieder der Fall, ebenso 14 Tage nachher, wodurch sie sehr beunruhigt wurde; dazu gesellte sich ohne äussere Veranlassung so starke Blutung aus der Nase, Ohren und Augen, dass zuletzt nur röthlich gefärbtes Wasser ausfloss. Einige Tage nachher starb sie ganz anämisch. Dieses Kind hatte auch oft während der Blutungen und ausserdem grosse Blutflecken an den Armen und am Rumpfe.

Kein Mittel half, nur beim Eintritte der Ohnmacht stand die Blutung.

Das Mädchen war lebhaft, klug, von gesundem Aussehen, starkem Körperbau, rother Gesichtsfarbe und schwarzbraunem Haare. Die Mutter hatte schwarze Haare, der Vater war blond. Erstere litt zuweilen an Nasenbluten, doch war ausserdem die hämorrhagische Diathese in der Familie nicht erblich.

2) Heinrich M., jetzt 44 Jahre alt, der Sohn eines noch lebenden Dienstknechtes zu Alvesdorf bei Schöningen, ist von starkem Körperbau, $5\frac{3}{4}$ Fuss hoch, hat schwarzes Haupt- und Barthaar und hellblaue Augen. In seinen ersten Kinderjahren kränklich, litt er auch später viel an rheumatischen Gelenksbeschwerden, besonders der Füße, in denen eine Schwäche zurückblieb, die ihn noch jetzt am raschen Gehen hindert. Er hat von seiner ersten Kindheit an geblutet, theils spontan, theils nach Verletzungen; spontan aus Nase und Zahnfleisch in den früheren Jahren, später aus Harnröhre und Mastdarm. Den Blutungen ging immer grosse Unruhe, Pulsiren und Klopfen in allen Arterien und ein Gefühl vorher, als wollten dieselben zerspringen. Er behauptet, den Eintritt der Blutung 8—14 Tage vorher riechen zu können, indem er vorher stets den Geruch von frischem Blute in der Nase habe. Wenn diese Vorboten 8—14 Tage angehalten haben, so fängt er aus irgend einem Theile langsam zu bluten an, was gewöhnlich 14—21 Tage dauert. Anfangs geht er dabei noch umher, nach 8 Tagen muss er sich legen, dann wird die Blutung immer stärker, und er blutet sowohl wachend als schlafend so lange, bis das Blut endlich ganz hell und zuletzt wie Lymphe aussieht, wo er dann oft mehrere Tage ohne Bewusstsein wie todt liegt. Hört die Blutung auf, so kehrt nach und nach Leben und Besinnung zurück. Aber noch Wochen lang nachher fühlt er sich sehr matt und angegriffen, sieht bleich aus, bekommt nach und nach wieder Appetit und fängt wieder an, Blut zu bereiten, und schon nach einigen Monaten blüht er wieder „wie eine Rose.“ Er ist geistig befähigt und hat viel mechanisches Geschick. Nie war der Geschlechtstrieb sehr rege bei ihm, und er litt nur wenig an Pollutionen. Als dreijähriges Kind biss er sich einst beim Fallen in die Zunge, die Wunde blutete 8 Tage, und die enorme Blutung konnte nur durch ärztliche Hülfe gestillt werden. Bis zum 7. Jahre hat er

oft und lange aus der Nase geblutet, später mehr aus dem Zahnfleische. Unter congestiven Symptomen schwoll dann das Zahnfleisch an, nun folgte aus einer Stelle desselben Bluttröpfeln, später stärkere Blutung, welche 14—21 Tage andauerte, bis er die Besinnung verlor. Im 19. Jahre hatte er sich einst in den Daumen geschnitten, die Wunde blutete 3 Wochen ohne ärztliche Hülfe; da alle Hausmittel nicht halfen, so liess er sich in der Nähe des Handgelenkes einen Bindfaden um den Arm legen, wodurch die Blutung zwar aufhörte, aber Hand und Arm so anschwellen, dass die Ligatur entfernt werden musste. Jetzt trat die Blutung wieder ein und dauerte bis zur völligen Erschöpfung; 8 Tage nachher war die Wunde vernarbt.

Seit dem 31. Jahre ist die Blutung aus dem Zahnfleische seltener geworden, seit dieser Zeit jedoch öfter Hämaturie eingetreten, der heftige, reissende Schmerzen in der Nierengegend vorhergehen, worauf bald flüssiges, bald geronnenes Blut aus der Harnröhre abgeht. Vor 2 Jahren hatte er 2 Tage hindurch Blutung aus dem Zahnfleische, dann 3 Tage Blutharnen. Am 5. Tage legte er sich ganz ermattet zu Bett, gegen Morgen erwachte er vom Stuhlrange, und entleerte nun in Zeit einer Stunde aus dem After mehr als einen Wassereimer voll reinen Blutes. Damit war die Blutung vorüber, denn „ich hatte nichts mehr,“ drückte er sich aus. Doch lag er auch jetzt 24 Stunden ohne Bewusstsein und wie todt, rührte sich gar nicht und konnte sich erst nach 8 Wochen so weit erholen, dass er zu gehen im Stande war. Nur einmal ist Blut aus den Lungen in grossen, dunklen Stücken gekommen. Das Leiden ist auch hier Familienkrankheit, und so viel bekannt, von mütterlicher Seite her angeerbt, indem er der vierte Bluter seiner Familie ist. Der erste, Jacob G. in Alvesdorf, war der Grossmutter Schwester Sohn, und hat sich im 30. Jahre aus einer kleinen Kratzwunde am Halse todt geblutet. Der zweite war der Mutter Bruder und verblutete sich in kurzer Zeit aus Nase und Mund. Der dritte, der Mutter Schwester Sohn, ist auch Bluter, lebt aber noch jetzt. Alle Bluter aus dieser Familie haben vom ersten Lebensjahre an rabenschwarzes Haar.

3) Fortgesetzte Nachricht über die schon früher von mir beschriebene Bluterfamilie in der Stadt Braunschweig. S. pag. 13, Literatur Nr. 90.

Der 1839 noch als lebend erwähnte dritte Sohn jener Familie ist 1842 im Alter von 13 Jahren ebenfalls seiner traurigen Disposition erlegen. Auch er hatte von Zeit zu Zeit an sehr heftigen spontanen Nasenblutungen, Ekchymosen und Blutgeschwülsten gelitten, und selbst bei geringen Verletzungen konnten die traumatischen Blutungen ohne eingetretene Ohnmacht nie gestillt werden. Im Juni 1842 musste er einmal Nachts aufstehen, fiel dabei hin und wurde am anderen Morgen sterbend angetroffen. Die Section soll nichts als eine Erweichung des Schlundes in eine rothe, zerflossene Masse ergeben haben. Er war von hoher Statur, aufgeweckten Geistes und ein Bild der Gesundheit.

Eine seiner früher erwähnten Schwestern ist gegenwärtig verheirathet, ohne dass sich bisher bei ihrer Descendenz die Bluteranlage gezeigt hat.

III. Bluterfamilien in Bremen.

Wenn die hier folgenden Mittheilungen in mancher Beziehung unvollständig geblieben sind, so war daran leider der zu frühe Tod des Berichterstatters Schuld, meines verehrten seligen Freundes Dr. Thulesius in Bremen.

1) Die Bluterfamilie A

Schon der Urgrossvater väterlicherseits dieser Familie litt an Anomalie des Blutlebens, namentlich an häufigem Nasenbluten, starb jedoch 40 und einige Jahre alt an einer anderen Krankheit. Sein einziger Sohn war zwar ebenfalls in jüngeren Jahren heftigen Nasenblutungen unterworfen, die sich jedoch später verloren, so dass er erst im 74. Jahre an Apoplexie starb. Seine Frau war gesund und wurde 87 Jahre alt, auch war in ihrer Familie die Bluteranlage nicht bekannt. Aus dieser Ehe stammten 7 Kinder, unter denen 3 Söhne die Anlage zu Blutungen schon weit ausgebildeter zeigten, während von den 4 anderen Kindern nichts bekannt ist.

Der älteste jener 3 Söhne litt schon früh an blutenden Hämorrhoiden und starb im 65. Jahre an unstillbarem Nasenbluten. Ein jüngerer Bruder litt von früher Jugend auf an Nasenbluten, am stärksten im Alter von 15 bis 17 Jahren, zuweilen so heftig, dass der

Tod drohte, doch verlor sich später diese Neigung, und er starb 41 Jahre alt an einer andern nicht näher angegebenen Krankheit. Am meisten entwickelt zeigte sich die Blutungssucht bei dem dritten Sohne, der auch von frühester Jugend den Nasenblutungen so sehr unterworfen war, dass er z. B. beim Waschen des Gesichtes grosse Vorsicht beobachten musste, die Nase nicht unsanft zu berühren. In den ersten Jahren seiner Ehe blutete er mehrmals bis zur Ohnmacht, zuweilen von Nachmittag bis Mitternacht, namentlich nach Aufregung oder Gemüthsbewegungen, wie er z. B. oft in der Kirche während des Gottesdienstes davon befallen wurde. Er erreichte ein Alter von 45 Jahren, litt zuletzt an chronischer Lungenentzündung mit Bluthusten, und starb plötzlich an einer Lungenblutung. Er hatte schwarze Haare und Augen, frische, rothe Gesichtsfarbe, und war an eine gesunde Frau aus gesunder Familie verheirathet. Er hatte 8 Kinder, von denen gegenwärtig nur noch 2 in dem Alter von 24 und 29 Jahren leben. Der ältere davon leidet an beginnender Lungenschwindsucht mit Nasenbluten und Bluthusten, der jüngere ist zwar sonst gesund, blutet aber oft aus dem Zahnfleische. Sechs andere Brüder sind sämmtlich an Blutungen zu Grunde gegangen. Der älteste derselben zeigte schon am Ende des ersten Lebensjahres Spuren der Hämophilie, indem sich Blutungen aus dem Zahnfleische neben den beiden ersten Zähnen einstellten; im zweiten Jahre folgten Blutungen aus dem rechten, dann aus beiden Nasenlöchern; er wurde $3\frac{3}{4}$ Jahr alt. Der zweite litt im Anfange des zweiten Jahres zuerst an Nasenbluten und Blutbrechen; wenn man ihn anfasste, so entstanden alsbald blaue Flecken, er wurde $1\frac{1}{2}$ Jahr alt. Der dritte litt an Nasenbluten und blutigem Durchfalle und starb 1 Jahr und 7 Monat alt, der vierte wurde $1\frac{3}{4}$, der fünfte $2\frac{1}{4}$ Jahre alt, beide starben an nicht näher angegebenen Blutungen. Der sechste wurde $5\frac{1}{2}$ Jahr alt, und starb an Blutbrechen und blutigem Durchfalle. Bei der Section desselben zeigte sich das rechte Herz sehr dünn, sonst aber nichts Abnormes.

Wir sehen also auch hier eine grosse Familie 4 Generationen hindurch an jener traurigen Disposition zu Blutungen leiden, und in Folge derselben beinahe aussterben.

2) Die Bluterfamilie W . . . in Bremen.

Ueber diese Familie kann ich aus oben angegebenen Gründen nur fragmentarische Mittheilungen machen, die jedoch deshalb nicht

ohne Interesse sind, weil wir hier der Hämophilie auf einer niederen Entwicklungsstufe begegnen, wie sie gewöhnlich beim weiblichen Geschlechte sich zeigt.

Der Vater der Madame W... starb 60 Jahre alt am Schlagflusse, die Mutter im 36. Jahre an Asthma und Brustwassersucht, und Herr W..., ihr Gatte, im 40. Jahre an Gelbsucht mit heftigem Nasenbluten. Madame W... selbst hatte in ihrer Jugend bis zu ihrer Verheirathung an profuser Epistaxis und Menstruation gelitten, und abortirte im Anfange ihrer Ehe mehrmals unter heftigen Blutungen. Später gebar sie 3 Töchter, wobei nach jeder Geburt profuser blutiger Wochenfluss bis zur Ohnmacht eintrat. Alle diese Töchter waren heftigen Nasenblutungen unterworfen; die älteste starb im 5. Jahre an purpura haemorrhagica, die jüngste 3 Wochen alt an Eclampsie, ohne geblutet zu haben. Die dritte Tochter litt in der Kindheit an profuser Nasen- und Mundblutung, in der Pubertätszeit an Herzklopfen und Nasenbluten, sie starb im 24. Jahre an einem nicht näher bezeichneten organischen Herzfehler.

IV. Bluterfamilien in Kurhessen.

1) Geschichte einer israelitischen Bluterfamilie in Kassel.

Ursprünglich stammt diese Familie aus Braunschweig, und es lässt sich bei ihr die Anlage zu Blutungen drei Generationen hindurch verfolgen. Gegenwärtig wohnen Zweige derselben in Kassel und zu Einbeck im Königreiche Hannover.

Einzelne Mitglieder dieser ursprünglich israelitischen Familie sind im Laufe der Zeit zum Christenthume übergetreten.

Der hier folgende Stammbaum wird die erbliche Fortpflanzung in dieser Familie deutlich machen, die auch hier, wie fast immer, durch die weiblichen Mitglieder der Familie erfolgte.

Frau H. in Braunschweig

Eine Tochter, verheirathete G . . .			Eine Tochter, verh. W . . .
1 Sohn 	1 Tochter, verh. H. in Kassel	1 Tochter, verh. L. in Kassel	1 Tochter, verh. J. in Einbeck
1 Sohn † an Ver- blutung nach der Beschnei- dung.	1 Sohn u. 2 Töchter; der Sohn † an der Verblutung nach der Beschneidung, die 2 Töchter sind bis jetzt gesund.	3 Söhne u. 4 Töchter. 1 Sohn † an Verblutung nach der Beschneidung; 3 Töchter † an anderen Krankheiten; 1 Sohn und 1 Tochter sind gesund; der jüngste Sohn ist Bluter und der Gegenstand mei- ner Beschreibung.	1 Sohn † an Verblutung nach der Be- schneidung.

Wie so oft, ist auch hier das erste Auftreten der Krankheit in Dunkel gehüllt; die Familie weiss nur, dass bei den Kindern und Enkeln der Schwestern G . . . und W . . . die Neigung zu Blutungen zuerst auftrat.

Frau H., eine Tochter der Frau G . . ., verheirathete sich nach Kassel, litt selbst nicht an Blutungen und starb an einer anderen Krankheit.

Von ihren Kindern blutete ein zweijähriges, jetzt noch lebendes Mädchen, an einem Blutegelestiche fast zu Tode, und die Blutung konnte nur durch die umschlungene Naht gestillt werden; auch nach Schnittwunden blutete dasselbe stets ungewöhnlich stark. Ein Söhnchen, bei dem der Abfall des Nabelschnurrestes normal und ohne Blutung erfolgte, starb am 8. Tage seines Lebens an Verblutung nach der Beschneidung, ungeachtet der Kunsthülfe von drei Aerzten. Die Blutung stand zwar momentan nach Anwendung der gewöhnlichen styptischen Mittel, der Alaunpaste, des Höllensteines u. s. w., kehrte jedoch bald wieder, und als es endlich gelang, dieselbe durch eine weissglühende Nadel zu stillen, starb das Kind an Anämie, nachdem es drei Tassenköpfe Blut verloren hatte. Das Blut war sehr dünnflüssig, mehr hellroth, und quoll aus zwei kleinen Oeffnungen von der Grösse eines Stecknadelknopfes aus der Schnittfläche hinter der corona glandis wie aus einem Schwamme hervor, weder absatzweis noch in einem Strahle. Ich habe den Obductionsbericht und das damals über diesen Fall ertheilte gerichtsarztliche Gutachten der

Grandidier, Bluterkrankheit.

Merkwürdigkeit wegen im Anhang des 14. Capitels dieser Schrift mitgetheilt. Der Fall kam deshalb in foro zur Sprache, weil der Beschneider eines Kunstfehlers bei der Beschneidung verdächtig geworden war.

Die zweite Tochter der Frau G. verheirathete sich an L., und wohnte zuerst in Hannöverisch-Münden, später ebenfalls zu Kassel.

Sie wurde die Stammutter einer neuen Bluterfamilie, und hatte 4 Töchter und 3 Söhne. Drei Töchter starben jung an anderen nicht bekannten Krankheiten, die vierte lebt noch und ist seit Kurzem verheirathet; über ihre anscheinend gesunde Descendenz lässt sich noch nichts angeben, vielleicht jedoch wird letztere deshalb verschont bleiben, weil die Mutter dem heimathlichen Boden weit entrückt ist.

Von den drei Söhnen der Familie L. starb der älteste 1826 zu Münden an Verblutung nach Beschneidung, die Blutung hatte 8 Tage gedauert, und war selbst durch das Glüheisen nicht zu stillen gewesen, und man hatte auch damals eine gerichtliche Untersuchung gegen den Beschneider wegen „Kunstvergehens bei der Beschneidung“ eingeleitet.

Der zweite und dritte Sohn wurden der Beschneidung nicht unterworfen, da die Eltern inzwischen zum Christenthume übergetreten waren. Ersterer ist gesund geblieben und bereits erwachsen, der letztere, Karl L., gegenwärtig 14 Jahr alt, ist der Gegenstand meiner nun folgenden Beobachtung. Derselbe ist wohlgenährt, von seinem Alter entsprechender Grösse und geistig vorzüglich entwickelt; er hat bei einer sehr weissen Haut gewöhnlich rothe Backen, schwarzes Haar und dunkelbraune Augen, sein Temperament neigt zum sanguinischen. Schon am 14. Tage seines Lebens zeigte er an verschiedenen Stellen Ekchymosen, gegen Ende des ersten Jahres eine bedeutende hämorrhagische Geschwulst am Rücken ohne äussere Veranlassung. Dieselben Erscheinungen, so wie lebensgefährliche Blutungen nach Ausziehen eines Zahnes, Anwendung von Blutegeln, leichten Verletzungen u. s. w., wurden während seiner ganzen früheren Jugendzeit beobachtet; spontanes Nasenbluten dauerte stets mehrere Tage. Dazu kamen später schmerzhaftes Anschwellen verschiedener Gelenke, welche nach Angabe seines früheren Arztes durch Erkältung oder übermässige Anstrengung entstanden. Derselbe behandelte ihn namentlich öfters

an Anschwellungen des Kniegelenkes, und beobachtete vor jedem neuen Anfalle derselben Blutwallungen und subfebrilische Aufregung. Es gelang ihm zwar stets, durch passende Einreibungen, worunter sich öfter Quecksilbersalbe befand, die hier gut vertragen wurde, diese Anschwellungen zu beseitigen, doch erfolgten stets neue. 1852 fiel der Knabe von einem Tische auf das Knie, worauf alle Zeichen heftiger Gelenkentzündung eintraten, und der geeignetsten Mittel ungeachtet Contractur des rechten Kniegelenkes zurückblieb. Eine lange fortgesetzte homöopathische Cur bewies sich gegen seine früheren Zufälle ganz erfolglos, und eben so wenig half eine Kaltwassercur gegen die Contractur und die anderen Gelenkanschwellungen. Dagegen sollen ihm Lohbäder wesentlich genützt haben.

Seit etwa 2 Jahren wohnt Patient nun in Kassel. Ausser jener Contractur des rechten Knies sind auch jetzt noch an anderen Gelenken, namentlich dem Ellnbogengelenke, öfters Anschwellungen bemerklich, die mit tumor albus viel Aehnlichkeit haben, und in der Regel nach Anwendung trockener Wärme sich nach und nach verlieren. Die Neigung zu spontanen Blutungen hat entschieden abgenommen, dagegen treten noch immer nach geringer traumatischer Veranlassung sehr heftige, sowohl oberflächliche als interstitielle Blutungen ein. So sah ich nach einem leichten Stosse auf die linke Backe durch den Kopf eines anderen Kindes sofort ein starkes hämorrhagisches Exsudat der ganzen Backe in Form einer schwarzblauen, faustgrossen und steinharten Anschwellung entstehen, welche die ganze linke Gesichtshälfte einnahm, so dass selbst das linke Auge sugillirt erschien.

An Puls und Herzschlag ist gegenwärtig nichts Besonderes zu entdecken, letzterer ist nur zuweilen stärker und weiter verbreitet, als in der Norm, wahrzunehmen. Alle sonstigen Funktionen sind normal. Bei einer von dem hiesigen Obermedicinalassessor und Apotheker Herrn Dr. Wild vorgenommenen Analyse des Harnes zeigte sich die Farbe desselben dunkelweingelb ins Röthliche, der Geruch schwach, das Ansehen sehr klar, vollkommen durchsichtig. Von Sedimenten waren nur unwägbare Spuren bemerklich, wahrscheinlich vom Brunnenwasser herrührend, womit die Flasche ausgespült war. Temperatur = 10° R., specifisches Gewicht = 1,0106. Anomale Bestandtheile, als Traubenzucker, Hämatin, Albumin waren nicht vorhanden. Acidität = 0,014 Grm. Oxalsäure (à 100 C. C.).

Summe der festen Bestandtheile	=	31,208 p. m.
Aschengehalt	=	$10\frac{1}{4}$ —
Harnstoff	=	$18\frac{3}{4}$ —

Zusammensetzung :

Wasser	968,792
Harnstoff	18,750
Schwefelsaures Kali	2,141
Schwefelsaures Natron	2,083
Phosphorsaures Natron	1,462
Phosphorsaurer Kalk und Magnesia	0,674
Chlornatrium	2,960
Chlorammonium, phosphors. Ammoniak	1,920
Brauner Farbstoff, Kreatinin, Schleim und Extractivstoff	0,815
Harnsäure	0,403
	1000,000.

Wir besitzen noch eine andere Harnanalyse eines Bluters von 13 Jahren, welche Schliemann in seiner Dissertation mittheilt, und welche 1831 durch den Apotheker Raub in Würzburg vorgenommen wurde, und es dürfte nicht ohne Interesse sein, beide zu vergleichen. Dort war der Harn durchsichtig, reagirte entschieden sauer, hatte eine dunkelgelbe Farbe, gewöhnlichen Geruch und 1,010 spec. Gewicht.

1000 Theile desselben enthielten :

Wasser	973,8813
Harnstoff	5, 215
Schwefelsaures Kali	2, 634
Schwefelsauren Kalk	0,0065
Phosphorsaures Natron	0, 274
Phosphorsauren Kalk	0, 108
Phosphorsaure Magnesia	1, 071
Chlornatrium	5, 498
Salmiak	1, 577
Thierischen Extractivstoff	7, 929
Schleim	0, 677
Eiweiss	0,0007
Harnsäure	0,0065
	1000, 000.

Gesundem Harne gegenüber zeigen beide Analysen einen geringeren Gehalt an Harnstoff und Harnsäure im Urine der Bluter, und zwar ist diese Abnahme in dem Schliemann'schen Falle viel bedeutender als in dem meinigen.

2) Geschichte eines Blutlers in Hanau.

Georg L., jetzt 8 Jahre alt, ein blonder, etwas anämischer Knabe von weisser und zarter Haut, so wie schwächlicher, nervöser Constitution, ist der Sohn eines kräftigen, blonden Vaters und einer schlanken, zarten Mutter, welche ebenfalls sehr weisse Haut und dabei schwarze Haare hat. Seine Eltern leben in guten Verhältnissen, der Vater ist Fabrikant. Schon am zweiten Tage nach der Geburt wurde das Kind über den ganzen Körper von einem nässenden, übelriechenden Ausschlage befallen, der sich nach 3—4 Wochen verlor. Bei der Geburt erschien es stark und kräftig, es wurde von seiner Mutter gestillt und blieb bis zum Entwöhnen wohl und munter. Nach demselben wurde es magerer und war so schwach auf den Beinen, dass es erst spät laufen lernte und dabei oft fiel, so dass es stets Ekchymosen und blaue Flecken an sich trug. Im kaum begonnenen dritten Jahre fiel der Knabe abermals und brach dabei den rechten Oberschenkel, wobei man jedoch sonderbarer Weise keine Blutunterlaufung bemerkte, weder in Folge des Beinbruches, noch des Verbandes, während dagegen vor und nach dieser Zeit ein sehr geringer Druck schon hinreichte, blauschwarze Ekchymosen hervorzurufen. 1850 verletzte sich der Knabe mit einem Trommelstocke zwischen Oberlippe und Oberkiefer am Zahnfleische so unbedeutend, dass die Wunde kaum die Grösse eines Stecknadelkopfes zeigte. Dennoch stellte sich eine immer zunehmende Blutung ein, welche mehrere Tage anhielt und das Kind so erschöpfte, dass der Tod nahe schien. Alle styptischen Mittel blieben erfolglos, erst nach Anwendung einer weissglühenden Nadel stand die Blutung. Etwa ein Jahr darauf fiel der Knabe auf die Nase, worauf 14 tägiges Nasenbluten eintrat. Kurz darauf entstand nach einem Falle auf die Stirn eine so bedeutende Ekchymose daselbst, dass sogar das rechte Auge blutroth unterlaufen war. Ein leichter Druckverband wurde nicht ertragen, indem er Anschwellung des ganzen Gesichtes bewirkte. Die subcutane Blutung nahm so zu, dass die Haut endlich platzte und das Blut in einem Strahle hervorspritzte und erst nach 3 Wochen zu fliessen aufhörte. Nach Stoss oder Fall schwellen öfters ein oder

beide Knie mit mehr oder weniger Schmerz an, doch verloren sich solche Anschwellungen bei einfacher Bettruhe nach einigen Tagen wieder von selbst. Auch jetzt noch (1854) bewirkt leichter Druck sofort heftige Ekchymosen, und fast nie ist das Kind frei von Sugillationen an den Beinen.

Der Knabe schwitzt sehr leicht und ist deshalb auch öfters erkältet, wobei sich gern Fieber einstellt. Zwei jüngere Geschwister, ein Bruder und eine Schwester, sind bisher von der Krankheit verschont geblieben. Auch Vater und Mutter litten nie daran, eben so wenig die Vorfahren oder Seitenverwandten des ersteren, doch erinnert sich die Mutter, dass ein Bruder von ihr als Kind in Folge einer Verblutung aus einer Zungenwunde starb.

3) Geschichte eines Bluters zu B in der Provinz Hanau.

Karl O . . , Buchbinderlehrling, gegenwärtig 18 Jahre alt, schlank und gross, zartgebaut, von leicht erregbarem Gefässsysteme, weisser, durchsichtiger Hautfarbe, leicht gerötheten Wangen, blondem Haupthaare, fast phlegmatischem Temperamente, litt von Kindheit an häufig an spontanem Nasenbluten, spontanen Ekchymosen, die zuweilen beide Oberarme bis zu den Fingerspitzen bedeckten, so wie an Anschwellungen der Knie- und Ellnbugengelenke. Blutungen nach Anwendung von Blutegeln dauerten stets 3—4 Tage; eine Blutung nach Ausziehen eines Backenzahnes trotzte allen Mitteln, selbst wiederholter Anwendung des Glüheisens, und konnte nur durch 3 tägige Tamponade der Zahnücke mittelst eines mit Collodium geschwängerten Tampons und starken Druckverband endlich gestillt werden. Von anderen Krankheiten wurden nur zuweilen Drüsenanschwellungen des Halses beobachtet. Kalte Wasserumschläge auf die Gelenkanschwellungen wurden zwar vertragen, ohne jedoch wesentlich zu nützen. Zwei Brüder des Karl O . . sind ebenfalls spontanen und traumatischen Blutungen so wie Gelenkanschwellungen unterworfen, die anderen Brüder, so wie die Schwestern jedoch frei davon. Beide Eltern litten nie daran, eben so wenig ihre beiderseitigen Familien. Der Vater lebt noch und ist gesund, die übrigens gesunde Mutter starb im 36. Jahre an einer acuten Krankheit.

Viertes Capitel.

Geschichte der Hämophilie.

Man kann die Geschichte dieser Krankheit der besseren Uebersicht wegen in fünf Perioden theilen. Die erste umfasst die spärlichen Nachrichten vor dem Beginn des 19. Jahrhunderts, von 1100 bis 1800 n. Chr., oder von dem arabischen Arzte Alsaharavi bis auf den amerikanischen Arzt Otto. Die zweite Periode geht von 1800 bis 1820, oder von Otto bis Nasse; die dritte von 1820 bis 1830, oder von Nasse bis Schönlein; die vierte von 1830 bis 1849, oder von Schönlein bis Lange; die fünfte von 1849 bis jetzt.

Erste Periode.

Die älteste, wenn auch vielfach angefochtene Nachricht über Bluter findet sich bei dem arabischen Arzte Khalaf Abul Kasim el-Zahrewi, gewöhnlich Abulkasis, auch Albukasis genannt, der 1107 zu Cordova starb, und wurde zuerst von Testa in seinem Werke *delle malattie e del cuore* vol. 1 p. 126 mitgetheilt. Eine über dies Citat entstandene Differenz zwischen Sprengel, dem Uebersetzer von Testa's Werke über Herzkrankheiten, der vergebens diese Stelle in Abulkasis *de chirurgia* gesucht hatte, und Meyer: *System. Handbuch zur Erkenntniss und Heilung der Blutflüsse*, Wien 1804, welcher den Alsaharavi citirt, wurde schon 1820 von Nasse dadurch beseitigt, dass er die Identität von Abulkasis und Alsaharavi nachwies. Er fand nämlich diese für die Geschichte dieser Krankheit nicht unwichtige Stelle in Alsaharavi *liber theoreticae nec non practicae*, von dem Arzte Paul Ricius aus dem arabischen Manuscripte ins Lateinische übersetzt, Augsburg 1519, und es heisst daselbst fol. 145 cap. 15 in einem freilich barbarischen Latein:

„De passione fluxus sanguinis a quocunque locorum.

„Vidi in quibusdam regionibus casale quoddam, dictum alkiria, viros, qui narraverunt mihi, quoniam, cum accidit in corporibus ipsorum aliquod vulnus magnum, indesinenter sanguis fluit ex vulnere

quousque moritur: et recitaverunt mihi super hoc, quod quibusdam ex pueris suis cum fricaret manu gingivas, cepit sanguis fluere ex illis, donec mortuus sit. Alius vero flebotomatus a minore sanguinis non cessavit ex eo emanare, donec periit. Et universaliter eorum mors ut in pluribus contigit in hunc modum. Haec est res, quam nunquam et nusquam vidi nisi in casale praedicto, nec reperi hoc accidens ab aliquo antiquorum memorantium, nec scio ejus causam, et quod mihi videtur de curatione ejus est, quod ille, cui hoc accidit, celeriter cauterizet locum, donec sanguis restringatur, et ego minime probavi hoc, et est apud me monstrum.“

Nach Allem, was für oder wider die Frage angeführt wurde, ob die hier erwähnte passio zur Hämophilie gehöre oder nicht, glaube ich um so mehr, darin die erste Erwähnung der Bluterkrankheit zu finden, als die obige Beschreibung ziemlich genau auf viele Fälle der Neuzeit passt, wenn sie auch kein vollständiges Bild jener Krankheit giebt. Dass dabei von spontanen Blutungen, Ekchymosen und Gelenkaffektionen keine Rede ist, wird um so weniger auffallen, wenn man bedenkt, dass Alsaharavi die Kranken nicht selbst sah, sondern nur nach Hörensagen berichtet, wobei leicht Unrichtigkeiten vorkommen. Wunderbar und vorläufig unerklärlich bleibt es freilich, dass nach ihm kein anderer Arzt das ganze Mittelalter hindurch, weder in Arabien noch sonst wo, eine ähnliche Beobachtung gemacht hat. Denn in den nächstfolgenden vier Jahrhunderten lässt sich nicht die geringste Spur der Hämophilie auffinden, und wäre diese Krankheit zu jener Zeit im Abendlande bekannt gewesen, so würde sie ihres, selbst dem Laien so auffallenden Charakters wegen wahrscheinlich eine unheilvolle Rolle in den mittelalterlichen Hexenprocessen gespielt haben, wie ja selbst noch im 19. Jahrhundert die Annahme des „Besessenseins“ oder des „Hereinragens dämonischer Gewalt“ bei solchen unglücklichen Blutern nicht ausserhalb des Reiches abergläubischer Vorstellung lag. Man kann daher unbeschadet der Glaubwürdigkeit von Alsaharavi's Beobachtung die Hämophilie für eine Krankheit neueren Ursprunges erklären, wie es oben geschah.

Die nächstfolgende Nachricht über einen angeblichen Bluter findet sich bei Alexander Benediktus (Benedetti), der 1525 als Professor zu Padua starb, und zwar in seinem Buche: *de omnium a vertice ad plantam morborum signis, causis etc.* lib. 30, cap. 4,

wo er die Geschichte eines Barbiers zu Venedig erzählt, der sich, als er die Haare an seiner Nase abschneiden wollte, mit der Spitze der Scheere die Haut aufriss und in Folge dessen verblutete. Mehr wird freilich nicht angegeben, und es bleibt daher sehr zweifelhaft, ob dieser Fall hierher gehört.

Erst gegen Ende des vorigen Jahrhunderts finden sich zuverlässige Nachrichten über Bluterfamilien, zunächst bei dem Engländer Fordyce 1784, dann bei zwei deutschen Aerzten, dem Verfasser der medicinischen Ephemeriden 1793, und bei Rave 1798. Vergebens sieht man sich in grösseren oder kleineren medicinischen Werken des 18. Jahrhunderts nach dieser Krankheit um, weder Stahl, noch Fr. Hofmann, noch Gruner (morborum antiquitates 1774) enthalten etwas darüber.

Zweite Periode.

Der amerikanische Arzt Otto gab nun zuerst 1803 ausführliche Nachrichten über dortige Bluterfamilien aus eigener und fremder Erfahrung, und ihm folgten bald andere amerikanische, englische und deutsche Aerzte. Auch die grösseren Werke über specielle Pathologie von Peter Frank, Reil, Richter, so wie die Lehrbücher der gerichtlichen Medicin jener Zeit erwähnen jetzt beiläufig der Bluterkrankheit.

Dritte Periode.

Nasse gab 1820 die erste geordnete Uebersicht des vorhandenen Materiales und berichtete zugleich über einige neuere Fälle. Gewiss haben wir es seinen verdienstvollen Bemühungen zu verdanken, dass man jetzt auf diesen Gegenstand aufmerksamer wurde, wie denn auch die ersten Dissertationen, so wie eine grössere Arbeit von Rieken in den Jahren 1820 bis 1830 erschienen.

Vierte Periode.

Besonders jedoch blieb es Schönlein und dessen Schule vorbehalten, diese Krankheit näher zu erforschen, indem der gefeierte Lehrer ihr in seinen Vorlesungen ein eigenes Capitel widmete, und sie zuerst als Hämophilie beschrieb. Unter seinem Einflusse erschienen in Würzburg und Berlin zahlreiche Dissertationen über diesen Gegenstand, darunter einige mit Angabe neuer, merkwürdiger

Fälle, und seine Schüler verbreiteten die Kenntniss der Bluterkrankheit auch in weiteren Kreisen. Ausser den Vorlesungen Schönlein's handelten auch nun die Werke von Naumann, Canstatt, Fuchs u. A. ausführlicher über diese Krankheit, der das pathologische Bürgerrecht nicht länger vorenthalten werden konnte.

F ü n f t e P e r i o d e.

Es war ein verdienstvolles und zeitgemässes Unternehmen des nun verstorbenen königl. preuss. Stabsarztes Dr. Lange in Potsdam, die Hämophilie statistisch zu bearbeiten. Musste auch ein solcher Versuch bei den nicht geringen Schwierigkeiten dieses Unternehmens vorerst noch unvollkommen bleiben, so gebührt ihm doch jedenfalls das Verdienst, diesen Weg zuerst mit Erfolg betreten zu haben. Wachsmuth lieferte in demselben Jahre 1849 die erste und in vieler Beziehung werthvolle Monographie über die Bluterkrankheit, bis endlich Virchow 1854 eine den Forderungen der jetzigen exacten Wissenschaft entsprechende Bearbeitung dieses Gegenstandes unternahm, und in dem grossen von ihm redigirten Handbuche der speciellen Pathologie und Therapie mittheilte.

In den chirurgischen Werken selbst der neuesten Zeit wird die Hämophilie noch immer nicht hinreichend gewürdigt, mehr Rücksicht darauf hat die neuere Bearbeitung der Staatsarzneykunde genommen, indem dies Thema sowohl in forensischer als sanitäts-polizeilicher Hinsicht Beachtung verdient

Fünftes Capitel.

Geographische Verbreitung der Hämophilie.

Die Untersuchungen über die geographische Verbreitung der Bluterkrankheit berechtigen zwar bis jetzt noch nicht zu entscheidenden Schlüssen, weil theils das Material an und für sich dazu noch nicht hinreicht, theils aber auch viele mitgetheilte Fälle zu solchen Zwecken nicht zu benutzen sind. Ist der Geburtsort oder die Heimath eines Bluters nicht ausdrücklich erwähnt, so darf man eben so

wenig aus dem Aufenthalte desselben in einem Hospitale, als aus dem Wohnorte des referirenden Arztes einen Rückschluss sich erlauben, wie dies oft geschieht. So wurden mehr als $\frac{2}{3}$ aller in Frankreich veröffentlichten Fälle in Pariser Hospitälern beobachtet, und eben so stammen auch viele deutsche Beobachtungen aus der Charité zu Berlin, oder dem Juliushospitale zu Würzburg. Dennoch dürften sich aus mehr als 450 jetzt bekannten Fällen einige nicht uninteressante Resultate für die geographische Verbreitung dieser Krankheit ergeben, wie die hier folgende Tabelle zeigen wird.

Zur richtigen Beurtheilung derselben ist übrigens die Bemerkung nöthig, dass ich den Begriff einer Bluterfamilie auch auf die Glieder ein und derselben Blutsverwandtschaft, also nicht allein auf Kinder und Enkel, sondern auch auf die Geschwister und deren Kinder ausdehnte, mithin solche grosse Familiengruppen nur einmal rechnete, so wie ich dagegen auf der anderen Seite ebenfalls eine besondere Familie in Rechnung brachte, wo nur ein Bluter ohne weitere Angabe seiner Familie erwähnt wird. Auch führe ich nicht nur jetzt noch lebende Bluter, sondern alle an, über deren frühere oder jetzige Existenz sichere Nachrichten vorliegen. Dagegen sind alle die Fälle nicht berücksichtigt, von deren Dasein ich nur Kenntniss habe, ohne nähere Angaben darüber zu besitzen.

Land.	Zahl der Bluterfamili- en über- haupt.	Zahl der einzelnen Bluter.	Darunter männliche.	Darunter weibliche.
Deutschland	69	216	198	18
Schweiz	9	45	45	„
Holland	2	9	7	2
Frankreich	15	41	40	1
Schweden und Dänemark	3	7	5	2
Russland	4	8	5	3
Grossbritannien	33	82	78	4
Nordamerika	17	44	42	2
Summa	152	452	420	32

In Deutschland kommt also die Hämophilie am häufigsten vor, und es gehören beinah 48 Proc. aller bekannten Fälle dahin. Dass dieses Verhältniss sich aus der grossen Menge gebildeter und schreibender Aerzte in Deutschland erklären lasse, wie man wohl behauptet hat, ist nicht wahrscheinlich; denn die Bluterkrankheit ist so eigenthümlich, dass man denken sollte, auch Aerzte in anderen Ländern würden mehr darüber berichten, wenn die Krankheit dort öfters vorkomme; auch haben amtliche Nachforschungen, z. B. in Russland, ergeben, dass die Bluterkrankheit dort ausserordentlich selten ist.

In Beziehung auf das Verhältniss zwischen männlichen und weiblichen Blutern in Deutschland gab Lange noch 1849 an, dass auf etwa 6 männliche Bluter 1 weiblicher komme, während sich gegenwärtig dies Verhältniss so herausgestellt hat, dass genau auf 11 männliche 1 weiblicher Bluter kommt, indem die neuesten Beobachtungen deutscher Bluterfamilien weit mehr männliche Bluter ergeben haben.

Die oben erwähnten 69 deutschen Bluterfamilien sind nun ihrem Wohnsitze nach, so viel sich ermitteln liess, in folgender Weise auf die einzelnen Bundesstaaten vertheilt:

In Preussen 26, und zwar: Provinz Westphalen 5, Niederrhein 7, Sachsen 7, Westpreussen 1, Brandenburg (Berlin) 4, Pommern 1, Schlesien 1.

In Bayern 10, und zwar: Franken 9, Pfalz 1.

Im Königreiche Sachsen, Braunschweig, Oesterreich, Kurhessen und Holstein je 4; in den sächsischen Herzogthümern 3; Hannover, Würtemberg, Baden je 2; in Oldenburg (Birkenfeld), Waldeck, Bremen, Lübeck je 1.

Wo der von Küster erwähnte Fall eines Kurgastes zu Kronthal zu Hause ist, muss unentschieden bleiben.

Aus dieser Zusammenstellung geht hervor, dass in Deutschland weniger die norddeutsche Ebene, als die südwestlichen Gegenden, besonders im Stromgebiete des Rheines und Maines (Weinländer nach Schönlein), von der Bluterkrankheit heimgesucht sind, wie denn auch von den 4 kurhessischen Familien 3 in der Provinz Hanau wohnen, und die oldenburgische in der Rheinprovinz dieses Staates, dem Fürstenthume Birkenfeld, vorkam.

Auf die Schweiz kommen beinah 10 Proc. der bekannten Fälle, worunter sich kein weiblicher Bluter befindet. Die meisten dortigen

Familien wohnen in einsamen Thälern der rhätischen Alpen in Graubünden, je eine in Chur, am Züricher und am Neufchateller See.

Auf Frankreich kommen 9 Proc. der bekannten Fälle, und auf 40 männliche 1 weiblicher Bluter. Die meisten dortigen Beobachtungen sind den Pariser Hospitälern entnommen, einige kamen im Elsass, eine in Montpellier vor.

Auf Grossbritannien kommen 18 Proc. der bekannten Fälle, und auf 19 männliche dort 1 weiblicher Bluter. Die meisten jener Familien wohnen im eigentlichen England, einige in Schottland und Irland.

Holland und die skandinavischen Reiche haben nur wenige Fälle aufzuweisen, doch verdient es Erwähnung, dass darunter eine Bluterfamilie in einem Dorfe bei Christiania wohnt, wohl die äusserste bis jetzt bekannte Nordgrenze der Bluterkrankheit.

In Russland scheint diese Krankheit sehr selten vorzukommen, wenigstens haben einer Mittheilung meines geehrten Freundes, des Professors Adelm ann in Dorpat, zu Folge umfassende, im Sommer 1854 angestellte Nachforschungen ein meist negatives Resultat geliefert, indem nur in Warschau und Riga einige Fälle aufzufinden waren. Auch soll die frühere medicinische Literatur Russlands nichts darüber enthalten.

Eben so selten scheint die Hämophilie im Süden von Europa zu sein, in der pyrenäischen Halbinsel, Italien, Ungarn, Griechenland und der europäischen Türkei, wenigstens ist meines Wissens von dorthier bis jetzt kein Fall bekannt geworden.

Es scheint demnach diese Krankheit besonders eine Eigenthümlichkeit germanischer Stämme zu sein, und dagegen in den von Slaven und Romanen bewohnten Gegenden entweder ganz zu fehlen, oder wenigstens nur selten vorzukommen.

Von anderen Welttheilen ist nur Amerika vertreten, und zwar nur die von anglo-germanischen Elementen bewohnten vereinigten Staaten Nordamerika's, auf die etwas mehr als 9 Proc. der bekannten Fälle kommen, während sich dort die männlichen zu den weiblichen Blutern wie 21 : 1 verhalten. Ungerechnet sind dabei freilich die 46 Fälle von Nabelblutungen, welche Minot zusammenstellte, und die seiner Angabe nach sämmtlich Bluterfamilien angehören, über die er leider nichts Näheres angiebt; wollte man diese hinzurechnen, so würde die Zahl der einzelnen dort beobachteten Bluter 90 betragen,

und auf Nordamerika 20 Proc. der bekannten Fälle kommen. Die meisten Beobachtungen wurden in dem ersten und zweiten Decennium dieses Jahrhunderts, und zwar in den östlichen Provinzen der Union, gemacht, während in den südlichen nur ein Fall in Georgien vorkam. Aus anderen Theilen des amerikanischen Continentes sind bisher keine hierher gehörigen Thatsachen bekannt geworden. In den Werken von Smith über die Krankheiten von Peru, so wie von Sigaud über Clima und Krankheiten von Brasilien (Paris 1844), findet sich nichts über Hämophilie, obgleich andere Blutkrankheiten, als anaemia intestinalis, haematuria Brasiliensis, nicht selten daselbst vorkommen.

Auch aus Afrika fehlen alle Nachrichten; Pruner und Griesinger in ihren Werken über Aegypten schweigen davon; eben so wenig scheint den französischen Aerzten Algeriens die Bluterkrankheit vorgekommen zu sein, wie denn auch die vielen Reisenden in Centralafrika nichts davon erzählen.

Asien, die Wiege des Menschengeschlechtes und so vieler Krankheiten, hat seit Alsaharavi's Zeiten keinen Fall von Hämophilie aufzuweisen, und vergebens sucht man darnach in den sonst so lehrreichen Berichten der zahlreichen englisch-ostindischen Aerzte.

Dr. Waitz, Stadtphysikus zu Samarang auf Java, erwähnt zwar in seinem Werke: ziekten der kinderen binnen heete gewesten, Amsterdam 1843, dass 106 Kinder zu Samarang, alle von europäischer Abkunft, an verschiedenen Blutungen litten, 86 an hämorrhagischer Dysenterie und Hämorrhoiden, 9 an Hirnblutung, 4 an Blutbrechen, 3 an Nasenbluten, 2 an Blutspeien, 2 an Hämaturie, und schliesst daraus, dass die Capillaren der europäischen Nachkommen zwischen den Tropen in den digestiven und peripherischen Organen sehr frühe eine extreme Thätigkeit entwickeln, die erst nach vollendetem Durchbruche der Milchzähne allmählig normal zu werden scheine, gedenkt aber nirgends dabei der Bluterkrankheit.

Man kann demnach dem Vorstehenden nach wohl annehmen, dass diese Krankheit bisher nur in der nördlichen Hemisphäre beobachtet worden ist. Die Grenzen ihres Vorkommens waren in Amerika der 30. bis 45., in Europa der 43. bis 60. Grad nördlicher Breite. Eine Elevationsgrenze lässt sich bis jetzt noch gar nicht feststellen, denn wir haben gesehen, dass die Krankheit unter ganz

entgegengesetzten Verhältnissen, sowohl in den flachen Küstengegenden Hollands und Norddeutschlands, als in den rhätischen Alpen bis zu einer Höhe von 5000 Fuss vorkommen kann.

Sechstes Capitel.

Erscheinungen der Hämophilie.

Da die Bluterkrankheit die ausgeprägteste Form der hämorrhagischen Diathese ist, so werden natürlich Blutungen das wichtigste und bedeutungsvollste Symptom dieser Krankheit sein, worauf sich fast alle anderen Erscheinungen derselben beziehen, wie denn auch in der That ausser ihnen nur noch die verschiedenen Gelenkaffectionen und pseudorheumatischen Zufälle bei der Symptomatologie dieses Leidens in Betracht kommen. Denn die so häufig vorkommenden Petechien, Ekchymosen und Blutgeschwülste sind streng genommen nichts als interstitielle Blutungen, die indessen in ihrer Erscheinung so manches Eigenthümliche darbieten, dass man sie, um ein anschaulicheres Bild der Krankheit zu geben, wohl unabhängig von den oberflächlichen Blutungen abhandeln kann, wie es in dem Folgenden geschah. Es wären daher zunächst folgende 3 Symptomengruppen zu betrachten:

I. Die Blutungen. II. Die Petechien, Ekchymosen und Blutgeschwülste. III. Die Gelenkaffectionen und Pseudorheumatismen der Bluter.

I. Die Blutungen.

Die Blutungen der Bluter zeichnen sich nicht nur durch ihre Häufigkeit, Heftigkeit und Hartnäckigkeit vor anderen Hämorrhagien aus, sondern auch dadurch, dass sie in der Regel ein eigenthümlich beschaffenes Blut liefern, und schon im frühesten Alter der Kranken auftreten, wie dies namentlich die Blutungen beim Abfalle des Nabelschnurrestes beweisen, die ich aus später anzugebenden Gründen in einem eigenen Capitel besonders abgehandelt habe.

Die Blutungen der Bluter sind nun entweder spontane, oder traumatische.

A. Spontane Blutungen.

Ob dieselben früher als die traumatischen vorkommen, lässt sich numerisch nicht feststellen. Es gehen ihnen häufig congestive Zeichen vorher, die man als ein Stadium der Vorboten bezeichnen kann, und die nicht selten auch vor dem Eintritte der Ekchymosen beobachtet wurden. Gewöhnlich stellen sich die Vorboten 4—6 Tage vor den Blutungen ein, doch ist dies nicht constant, und sie können sowohl bei einzelnen Blutern, als in ganzen Familien fehlen. Ich fand Nachrichten über diese Vorboten bei mehr als 20 Familien. Im Allgemeinen sind es die Erscheinungen grosser Aufregung im gesammten Gefässsysteme, zuweilen sind dabei Fieberbewegungen bemerkbar. Am häufigsten kommen vor: Röthe und Hitze des Kopfes, rothe Backen, rothe und heisse Ohren, Klopfen der Kopfarterien, Schwindel und Kopfweh, congestive Sinnestäuschungen, Herzklopfen, voller, frequenter, oft härlicher Puls, Dyspnö, reissende Schmerzen der Extremitäten, rother und sparsamer Harn, Verstopfung. Auch in der psychischen Sphäre zeigt sich ein Zustand hoher Aufregung; grosse Unruhe, ungemeine Lebhaftigkeit, rascher Wechsel der Stimmung, Empfindlichkeit, Schreckhaftigkeit; manchmal grosse Heiterkeit und Redseligkeit, in anderen Fällen Unmuth, Verdriesslichkeit oder Trägheit, Zornmüthigkeit. Bei Wachsmuth waren solche Zustände geistiger Aufregung so constant, dass er die Frage aufwirft, ob Bluter, wenn sie darin ein Verbrechen begehen, für zurechnungsfähig zu halten sind.

Dazu gesellen sich dann noch die speciellen Vorboten der Localisation der Blutung, als Kitzel und Jucken in der Nase bei bevorstehender Epistaxis, vermehrte Speichelabsonderung vor Mundblutungen, schmerzhaftes Ziehen in der Nierengegend bei bevorstehender Hämaturie u. s. w.

Ein Kranker bei Uhde hatte jedes Mal kurz vor der Blutung Pulsiren in allen Adern, ein Gefühl, als wollten sie zerspringen, und behauptete dabei, er könne die Blutung 8—14 Tage vorher riechen, und habe vorher stets den Geruch von frischem Blute in der Nase.

Alle diese Symptome pflegen in der Regel nach wirklich erfolg-

tem Ausbruche der Blutungen nachzulassen, und treten gewöhnlich dann zuerst auf, wenn die Kranken lange nicht geblutet hatten. So war es bei Buel, Elsässer, Consbruch, Besserer, Rieken u. A. Zuweilen erfolgen nach jenen Vorboten zuerst nur Petechien oder Ekchymosen, denen erst später oberflächliche Blutungen nachfolgen. Viele Beobachter machen noch besonders auf hochrothe Ohrläppchen als Vorboten der spontanen Blutungen aufmerksam, deren Farbe dann mit dem nachherigen wachsbleichen Aussehen derselben während und nach der Blutung sehr auffallend contrastirt. Die spontanen Blutungen erfolgen nun entweder aus gesunden oder krankhaften Stellen der äusseren Haut, z. B. aus zarten Narben, Decubitusstellen, Ulcerationen; oder, und zwar am häufigsten, aus den die verschiedenen Höhlen auskleidenden Schleimhäuten der Nase, des Mundes, Magens, Darmes, der Lungen, der Harn- und Geschlechtsorgane, des Auges, Ohres u. s. w. Seltener geschieht es aus serösen Häuten, dem Bauchfelle, der Scheidenhaut des Hodens, den Hirnhäuten.

Obgleich also die spontanen Blutungen sehr verschiedenen Ursprunges sein können, so ist doch, wie die Erfahrung lehrt, die bei weitem häufigste Form derselben das spontane Nasenbluten. Wohl nur wenige Bluter blieben davon verschont, auch pflegt es sich gern zu allen anderen Arten spontaner oder traumatischer Blutungen zu gesellen. Man hat wohl einiges Gewicht darauf gelegt, aus welchem Nasenloche bei spontaner Epistaxis die Blutung erfolge; es fehlen jedoch darüber fast alle Angaben, und erwähnt wird nur, dass es zweimal aus dem rechten und eben so viele Mal aus dem linken, so wie aus beiden Nasenlöchern zugleich eintrat; in allen übrigen Fällen bleibt es ungewiss, und es geht daraus so viel hervor, dass die Annahme eines Zusammenhanges der Hämophilie mit Milzleiden wenigstens dadurch nicht unterstützt wird, dass die Blutungen vorzugsweise aus dem linken Nasenloche erfolgt wären. Nächst der Epistaxis sind die Mundblutungen bei Blutern am häufigsten. Dieselben erfolgen entweder aus der Zunge oder aus einzelnen Stellen der Lippen- und Backenschleimhaut, oder aus Zahnlücken und dem Zahnfleische, besonders in der Nähe schadhafter und wackelnder Zähne. Diese Anlage zu Blutungen aus dem Zahnfleische ist zuweilen so gross, dass die Kranken sich die Zähne nicht putzen durften, ohne lebensgefährliche Blutungen zu veranlassen. Die Schleimhaut des Mundes

zeigt sich bei Mundblutungen an den betreffenden Stellen mehr oder weniger aufgelockert und angeschwollen, bald in grösserem, bald in geringerem Umfange.

Vergleichen wir die Frequenz der verschiedenen Arten der spontanen Blutungen unter einander, so finden sich darüber folgende Angaben:

Nasenbluten 110 Mal, Mundblutung 32 Mal (darunter 14 Mal Blutung aus dem Zahnfleische), Darmblutung 32 Mal, Blutbrechen 8 Mal, Blutung aus der Harnröhre 11 Mal, der Lunge 14 Mal, den Fingerspitzen 3 Mal, aus einer Stelle der behaarten Kopfhaut 2 Mal, der Zunge 3 Mal, der Thränencarunkel 3 Mal, dem Ohre 1 Mal, den weiblichen Geschlechtstheilen 8 Mal.

In seltenen Fällen ist die Krankheit auf spontane Blutungen beschränkt, so dass auf traumatischen Anlass keine stärkeren Blutungen als gewöhnlich erfolgen. Häufig kommt es vor, dass verschiedene Arten spontaner Blutung mit einander abwechseln, und ein solcher Wechsel steht manchmal in Beziehung zu einem gewissen Antagonismus innerer und äusserer Hautflächen. So wurde z. B. eine spontan entstandene Blutung der Kopfhaut stärker, wenn die Nasenblutung sich verminderte, und so hörte eine bereits achttägige Blutung aus der Oberlippe auf, als antagonistisch Darmblutung eintrat. In der von H ü g ü e s beobachteten Familie litten die Kranken gleichzeitig oder nacheinander an Bluthusten, Blutbrechen, Blutharnen und Nasenbluten. Auch durch die verschiedenen Altersanlagen wird ein Wechsel der spontanen Blutungen bedingt, so dass in der Jugend Nasen- und Mundblutung, in späteren Jahren Hämaturie oder Darmblutung eintritt. So litt K r i m e r's Kranker früher an Nasenbluten und Bluthusten, vom 18. Jahre an aber an Blutharnen, K e r k s i g's Patient von Jugend auf an Nasenbluten, später an Blutbrechen und blutigem Durchfalle; ein Kranker bei L a f a r g u e als Kind viel an Nasenbluten, später an Hämaturie; die Kranken bei U l l r i c h, B i c k i n g und U h d e in der Jugend an Nasenbluten, später an Blutbrechen und blutiger Diarrhoe.

Bestimmte äussere Veranlassungen spontaner Blutungen lassen sich nur selten entdecken, sehr oft erfolgen dieselben ohne sichtbare Ursache, besonders wenn lange keine Blutung dagewesen war. In anderen Fällen gingen vorher: Erhitzung durch körperliche Bewegung, Genuss geistiger Getränke oder auch Gemüthsbewegungen, be-

sonders Furcht und Schrecken. Nasenbluten wurde oft durch Niesen und Husten hervorgerufen, auch im Gefolge anderer leichter oder schwererer Krankheiten pflegen sich spontane Blutungen gern einzustellen, wie bei Catarrh, Indigestion, Lungenentzündung, acuten Exanthemen. Tödtlich wurden spontane Blutungen: durch einfaches Nasenbluten 11 Mal, Nasenbluten mit Herzhypertrophie 1 Mal, mit Blutung aus Ohren, Hinterkopf, Schulter, Zehen je 1 Mal, mit Blutung aus dem Zahnfleische beim Zahnwechsel 3 Mal, mit Brustentzündung 3 Mal, mit Influenza 1 Mal, mit enteritis 1 Mal, mit Blutung aus Ohr und Auge 1 Mal.

Blutung aus den weiblichen Genitalien wurde 2 Mal tödtlich, aus allen (?) Schleimhäuten 1 Mal, aus der Thränencarunkel 1 Mal, Hämaturie 1 Mal, Blutbrechen 3 Mal, Darmblutung 3 Mal, Mundblutung 1 Mal, Lungenblutung 4 Mal, Alveolarblutung beim Zahnwechsel 2 Mal, Blutung aus dem unverletzten Mittelfinger 1 Mal, durch innere Blutung in die Bauchhöhle und Scheidenhaut des Hodens 2 Mal. Verhältnissmässig selten, nur 4 Mal, wurden spontane Lungenblutungen tödtlich, auch wird ausserdem nur selten erwähnt, dass Bluter an Lungenschwindsucht starben, wie dies in der von mir beschriebenen Familie zu Bremen und vielleicht bei Krimer der Fall war. Es scheint demnach die Hämophilie in keiner näheren Beziehung zur Lungentuberkulose zu stehen, und derselben keineswegs Vorschub zu leisten, wie man wohl angenommen hat, und wie man theoretisch allerdings glauben sollte, wenn man bedenkt, wie sehr Lungenblutungen zu Lungenschwindsucht zu disponiren geeignet sind.

B. Traumatische Blutungen.

Auch die traumatischen Blutungen sind entweder oberflächliche oder interstitielle Blutungen. Erstere können aus jedem Theile des menschlichen Körpers mit gleicher Heftigkeit erfolgen, sind jedoch besonders dann gefährlich, wenn Ekchymosen oder Blutgeschwülste verletzt wurden. Es scheint übrigens bei Blutern zu verschiedenen Zeiten eine verschiedene grössere oder geringere Disposition zu traumatischen Blutungen zu bestehen, indem manchmal nach denselben Verwundungen nur leichtere, dann wieder zu anderen Zeiten heftigere Blutungen erfolgen.

Zur Entstehung der traumatischen Blutungen genügen nun die geringsten Hieb-, Schnitt- oder Stichwunden eben so gut, als die unbedeutendsten Quetschungen durch Druck oder Stoss, und sie treten eben sowohl nach einem Nadelstiche oder einer leichten Abschürfung der Oberhaut, als nach grösseren Wunden und Contusionen ein. Man hat wohl die Behauptung aufgestellt, so namentlich Fordyce, Coates, Allan, Wachsmuth, dass kleinere und mehr oberflächliche Verletzungen gefährlichere Blutungen als grössere erzeugten, jedoch fehlen für diese Behauptung Beweise in hinreichender Anzahl, und wie wir später sehen werden, giebt es Beispiele genug, dass bedeutende Verwundungen und operative Eingriffe tödtliche Blutungen zur Folge hatten.

Betrachten wir zunächst die tödtlichen Blutungen, welche nach zufälligen Verwundungen eintraten, so finden sich darüber folgende Angaben :

Blutungen durch Zerreißung des frenuli labii superioris nach Fall wurden 4 Mal tödtlich, durch leichte Quetschwunden der Kopfhaut entstandene 11 Mal, Blutung nach einem Hiebe mit der Axt in den Fuss, ohne dass eine Arterie verletzt war, 1 Mal, Blutung in Folge einer Bisswunde in die Zunge durch die eigenen Zähne 7 Mal, durch den Fall eines Steinchens auf den Finger 2 Mal, durch leichte Schnitt- oder Risswunden der äusseren Haut oder der Schleimhaut des Mundes 14 Mal, durch Verletzung beim Nagelschneiden 1 Mal. Traumatisches Nasenbluten nach Fall auf die Nase wurde 5 Mal die Veranlassung des Todes; nach Donkerslot erfolgte einmal tödtliches Nasenbluten bei einem Knaben durch den Fall eines Apfels auf die Nase beim Aepfelschütteln. Nach Zerreißung des Hymens in der Brautnacht trat 1 Mal tödtliche Verblutung ein (Wachsmuth), eben so nach einem leichten Falle auf den Kopf mit Extravasatbildung zwischen den Hirnhäuten, und zwar bei zwei Brüdern. Einmal trat Tod durch subcutane Verblutung nach starker Quetschung der rechten Thoraxhälfte ohne äussere Wunde ein (Mutzenbecher). Verwundung in Folge operativer Eingriffe bewirkte in folgenden Fällen todbringende Blutung: Lösung des Zungenbändchens durch eine Hebamme 1 Mal, Bluteigelstiche 4 Mal, Schröpfen 2 Mal, Scarificationen 4 Mal, Aderlass 6 Mal, Haarseil 1 Mal, Vesicator 2 Mal, Zahnausziehen 10 Mal, Beschneidung 4 Mal (in 2 anderen Fällen erfolgte darnach gefährliche, kaum zu stillende Blu-

tung); Operation einer Fistel 1 Mal, Unterbindung der carotis 1 Mal, der radialis und ulnaris wegen eines punktirten Aneurisma 1 Mal, der cruralis bei einer Wunde der Wade 1 Mal; amputatio femoris, die wegen Blutung nach Einstich in einen angeblichen tumor albus genu gemacht war, 1 Mal; amputatio antibrachii 1 Mal. In den letztgenannten 5 Fällen war es immer die parenchymatöse Blutung aus den neuen Schnittflächen, welche den Tod veranlasste. Zweimal wurde die Operation des Strabismus bei Blutern gemacht, die darauf folgende Blutung war zwar nicht tödtlich, aber sehr gefährlich, und in einem Falle nur durch Transfusion zu stillen (B é r a r d, L a n e).

Ueber die Gefahr durch Aderlass bei Blutern lauten die Angaben sehr verschieden. Schon A l s a h a r a v i sah danach den Tod erfolgen, und in der amerikanischen Familie S m i t h - S h e p a r d trat danach so oft tödtliche Blutung ein, dass das Mittel ganz verbannt werden musste (O t t o Lit. 2). Auch H ü g ü e s, M i l i n g und R i e k e n beobachteten Tod nach Aderlass. Bei D o n k e r s l o t wurde wegen pleuritis venäsecirt, die Wunde schloss sich nicht, und als man nun Compression anwenden wollte, erfolgte enormes Extravasat ins Zellgewebe des Armes und später Brand, so dass man amputiren musste. In einem Falle bei J o h a n n s e n fand man einen Kranken, der Abends zuvor venäsecirt worden war, am andern Morgen todt im Bette durch Verblutung aus der Aderlasswunde; der Verband war richtig angelegt und die arteria brachialis nicht verletzt. Nach D e q u e v a u v i l l e r pflegen Aderlasswunden der Bluter sehr langsam zu vernarben und bei der geringsten Bewegung sich zu öffnen; nach T a r d i e u öffneten sich solche Wunden sogar spontan; auch T h a l und V i e l i sahen immer schwer zu stillende Blutungen daraus erfolgen, wenn auch Anfangs die Blutung unerheblich schien. Dagegen versichern C o n s b r u c h, M a r j o l i n, S a l o m o, E r d m a n n, R a v e u. A., dass Aderlasswunden leicht vernarben und selbst dann gefahrlos sind, wenn die Operation bei demselben Individuum mehrmals wiederholt wurde.

In dem Falle von T a m m e B e t h (Liter. Nr. 48) wurden bei einer Bluterin nach und nach 12 Aderlässe wegen pleuritis ohne weiteren Nachtheil gemacht. Es scheint demnach der Aderlass bei Blutern verhältnissmässig weniger Nachtheil zu bringen als andere blutige Operationen.

Weniger Angaben finden sich über das Schröpfen bei Blutern;

tödtlich wurde es nur 2 Mal bei Osborne, gefährliche Blutungen darnach kamen jedoch häufiger vor. Die Hebamme zu Tenna versicherte dem Dr. Vieli, dass Schröpfköpfe sich so lange mit Blut füllten, als man wolle, und dass die Blutung darnach „je länger, je stärker“ würde.

Mehr als 30 specielle Beobachtungen beweisen, dass das Ansetzen von Blutegeln in dieser Krankheit sehr gefährlich ist, wiewohl ich nur 5 tödtliche Fälle darnach auffinden konnte. Sehr oft documentirt sich eine bisher unbekannt gebliebene Bluteranlage erst bei Ansetzen von Blutegeln, zumal wenn dies bei zweifelhaften Gelenkschwellungen geschah. In den meisten Bluterfamilien ist die nachtheilige Wirkung der Blutegel und die darauf folgende schwer zu stillende Blutung so bekannt, dass sie das Ansetzen derselben geradezu verweigern, indem sie durch Schaden klug wurden. —

Am gefährlichsten scheint für die Bluter das Zahnausziehen zu werden; abgesehen davon, dass diese Operation, wie oben erwähnt, 10 Mal tödtlich wurde, so war auch in allen Fällen derselben die Blutung so gefährlich, dass nur zwei bekannt sind, wo dies nicht der Fall war.

Nicht selten kommt es vor, dass, wenn sich Jemand durch die einmal gemachte Erfahrung nicht abhalten liess, er das Ausziehen des zweiten Zahnes mit dem Leben büsste. Dabei ist nun aber keineswegs Caries der Zähne oder scorbutische Beschaffenheit des Zahnfleisches bei Blutern vorherrschend, es scheint vielmehr der allerdings bei Blutern häufige reissende und klopfende Zahnschmerz congestiv-rheumatischer Natur zu sein.

Die Impfung hatte nur einmal in einem von Heyfelder erzählten Falle bei einem Knaben, der mit 4 Stichen geimpft war, eine profuse Blutung zur Folge, die nur durch Ohnmacht und gänzliche Erschöpfung gestillt wurde, jedoch den Erfolg der Impfung nicht beeinträchtigte. In allen anderen Fällen, wo über Vaccination und Revaccination bei Blutern berichtet wird, trat keine Blutung ein, so dass sogar Rieken bei dieser auffallenden Erscheinung auf den Gedanken kam, das Einbringen frischer Kuhpockenlymphe auch zur Stillung anderer Blutungen in Vorschlag zu bringen. Der Verlauf der Impfung ist in der Regel ganz normal. Die Fälle von Gregory (Med. Chir. Trans. tom. 25 p. 253), wo ein Mädchen am 4. Tage nach der Vaccination Blutflecken um die Vaccinapusteln bekam, die

sich später selbst zu Blutblasen erhoben, während zugleich der ganze Körper sich mit den bekannten Petechien bedeckte, so wie der von Dequevauviller, wo bei einem angeblichen Bluter variolois eintrat, deren Pusteln sich mit Blut füllten, gehören nicht hierher, sondern zur Blutfleckenkrankheit.

Was andere kleinere Operationen betrifft, so hat sich die Eröffnung von ekchymotischen Beulen durch den Schnitt immer sehr gefährlich gezeigt; Liston wandte deshalb bei einem durch Contusion des Kreuzbeines entstandenen bedeutenden Ekchymome der Schenkelbuge zur Eröffnung desselben das Aetzkali an, wodurch nur eine geringe Blutung erfolgte. Auch Abscesse, wenn sie sich freiwillig öffnen, geben zu profusen Blutungen Anlass, und dasselbe findet bei künstlicher Eröffnung derselben statt. Nur selten bleiben Incisionen der Haut und Erweiterungen von Wunden so ungestraft, wie in dem Falle von Fordyce, der bei einem Pauker, welcher eine Wunde der Wade erhalten hatte, wobei viel Blut in das Zellgewebe sich ergoss, eine Erweiterung der Wunde ohne besondere Blutung vornahm. Vieli erzählt nach Hörensagen, dass ein berühmter Arzt in der Schweiz die Blutung aus einer Wunde dadurch stillte, dass er die Wunde erweiterte, und berichtet aus eigener Erfahrung, dass sich die Landleute zu Tenna bei spontanen und traumatischen Blutungen aus einer entfernten Stelle Blut entziehen lassen, um jene zu stillen, und zwar manchmal mit gutem Erfolge. Auch Consbruch und Rieken empfahlen prophylaktisch Aderlass und leichte Incisionen des Armes gegen die den Blutungen meist vorhergehenden congestiven Erscheinungen, indessen dürfte ein solcher Rath so lange unter allen Umständen ein gefährlicher bleiben, als wir eines sicheren Mittels entbehren, Blutungen aus künstlich gemachten Wunden mit Erfolg bei Blutern zu stillen.

Auch in Beziehung auf Zulässigkeit der Vesicatore bei Blutern sind die Angaben verschieden; 2 Mal trat der Tod darnach ein, indem sie nicht Wasser, sondern Blut zogen, in anderen Fällen erfolgten wenigstens sehr gefährliche, wenn auch nicht tödtliche Blutungen darnach. Dagegen sahen Rieken, Elsässer und Richard keine abnormen Erscheinungen dabei, gleichviel, ob Eiterung darnach eingetreten war oder nicht.

Die Heilung der Wunden bei Blutern pflegt auf verschiedene Weise zu erfolgen; im Allgemeinen heilen reine Schnittwunden

bei ihnen leichter als unreine und gerissene Wunden. In der Minderzahl der Fälle heilten Wunden durch schnelle Vereinigung mit Bildung einer Narbe, die jedoch sehr zart zu sein pflegt, so dass nicht selten nach 8 Tagen daraus eine neue Blutung eintritt. Bei Buel heilten die Wunden manchmal auf diese Weise, wobei die Umgegend der Wunde blau und schmerzhaft wurde, was erst nachliess, wenn die Blutung wiederkehrte. Bei Otto zeigte sich zwar zuweilen Neigung zur Vernarbung der Wundränder, die Wunde schloss sich sogar, aber nach 8 Tagen erfolgte neue Blutung daraus. In Elsäßer's Familie heilten grössere und kleinere Wunden nach gestillter Blutung meist durch unmittelbare Vereinigung, seltener durch Eiterung. Auch Schultz und Uhde versichern, dass die Wunden wie gewöhnlich heilten und nach 8 Tagen vernarbt wären. Zungenwunden heilen in der Regel so, dass sie im Umfange von 4—5 Linien mit einem dünnen, gelbbraunlichen Häutchen sich bedecken, welches später in einen festen Schorf sich umwandelt.

Weit häufiger jedoch heilen die Wunden der Bluter nach gestillter Blutung durch Eiterung, die zwar manchmal, aber keineswegs immer, schlecht ist. Dequevauviller hält die unmittelbare Vereinigung seiner Erfahrung nach für unmöglich, und sah die mittelbare immer erst sehr spät eintreten. Die Wunden bedecken sich nach ihm oft mit blassen und weichen, leicht blutenden und wenig Eiter absondernden fleischigen Granulationen; in der Regel lagert sich ein weicher, fest anhängender Blutpfropf von fötidem Geruche darauf, und die Blutungen wiederholen sich bei jedem Verbandwechsel bis zur völligen späten Vernarbung. In anderen Fällen hat man die Beobachtung gemacht, dass mit dem Eintritte der Eiterung die Blutung aufhörte. Der Kranke bei Thal behauptete, dass bei ihm die Wundblutung nur dann aufhöre, wenn die Wunde sich durch Fäulniss aufgelöst hätte; als er sich einst unbedeutend in den Finger schnitt, stand die Blutung erst beim Eintritt stinkender Eiterung der Wunde, und als man wegen angeborener Phimose die Beschneidung bei ihm vorgenommen hatte, hörte die schon 12 Mal unterbrochene, aber stets wiederkehrende Blutung erst dann völlig auf, als sich die ganze Vorhaut durch brandige Eiterung abstiess. Dass fortdauernde oder wiederkehrende Blutung kein Hinderniss für den Eintritt der Eiterung und selbst der Heilung abgiebt, beweisen mehrere Fälle. So fand Küster bei einer kleinen Verletzung Blutungen aus

Granulationen im Grunde der Wunde, die sich durch Grösse und fast schwarze Farbe auszeichneten und das Ansehen eines bis zum Platzen gespannten Bläschens hatten. Oeffnete man sie, so bluteten sie stark und fielen dann wie ein leeres Bläschen zusammen; als er später jede Granulation einstach, ehe sie missfarbig wurde, füllte sich die Wunde bald und vernarbte.

U h d e fand auf den Rändern einer Schnittwunde, nachdem die Blutung durch das Glüheisen gestillt war, nach 5—8 Stunden eine wallnussgrosse Geschwulst von coagulirtem Blute, die sich nach wenigen Stunden theilweis ablöste und eine blutende Stelle zurückliess; die Blutung liess nach, als die Wunde zu eitern begann. Der schweizer Arzt Dr. Walther sah, wie Vieli mittheilt, aus der verwundeten Zehe eines Bluters einen eigrossen Schwamm entstehen, welcher nach Stillung der Blutung verdorrte und abfiel, worauf sich eine schön eiternde Wunde zeigte und keine weitere Blutung eintrat. Aber freilich ist weder die fortschreitende, noch die vollendete Heilung stets eine Bürgschaft für Ausbleiben der Blutung aus der verwundeten Stelle.

Nach Vieli lässt sich die Blutung aus Aderlass-, Schröpf- und anderen Wunden Anfangs leicht stillen, dann aber bedeckt sich die Wunde mit einer schwarzen Kruste, schwillt nach 6—8 Tagen an und wird so schmerzhaft, dass Ohnmacht und Krämpfe eintreten; dann fängt sie wieder an zu bluten, worauf jene Zufälle nachlassen, aber wiederkehren, wenn man die Blutung stillen will. Beim Verheilen zeigt die Umgebung der Wunde Regenbogenfarbe.

Uebrigens steht die Behauptung Vieli's, dass die Bluter oft an Brand der Wunden sterben, ziemlich isolirt da, und wird von anderen Beobachtern nicht bestätigt. Nur bei Smith verwandelte sich eine kleine Schnittwunde in ein $1\frac{1}{2}$ Zoll tiefes, 2 Zoll langes Geschwür, und in Cramer's Fall, wo eine traumatische Ekchymose durch Schnitt geöffnet und dann durch anhaltende Compression die Blutung gestillt wurde, verwandelte sich die Schnittwunde in ein brandiges Geschwür, was jedoch bei dieser Behandlung eben nicht auffallend ist. Gewiss mag die Behandlung solcher blutenden Wunden mit örtlichen Mitteln, als styptica, Compression, Glüheisen u. s. w. vielen Antheil an den Ausgang derselben in Brand gehabt haben, ohne dass man deshalb eine primäre Tendenz dazu anzunehmen berechtigt ist.

Kleine Excoriationen bei Blutern pflegen sich entweder mit einem Schorfe zu bedecken, aus welchem, wenn er abgerissen wird, gern früher oder später gefährliche Blutungen entstehen, oder die Wunde heilt bis auf einen kleinen blauen Punkt, aus dem sich dann unmittelbar oder nach vorheriger Bildung eines Bläschens, welches platzt, eine Blutung einstellt. In Elsässer's Falle erfolgte erst am 15. Tage auf diese Weise eine tödtliche Blutung.

Was nun das Verhältniss der spontanen zu den traumatischen Blutungen betrifft, so kommen beide nicht nur allein, sondern auch abwechselnd vor. Im Allgemeinen kann man auf eine geringere Entwicklungsstufe der Krankheit schliessen, wenn nur spontane Blutungen bei einem Individuum vorkommen, grössere oder kleinere Verletzungen aber nicht stärker als sonst bluten. Es giebt Fälle, wo die ursprünglich traumatische Blutung aufhörte, während eine gleichsam antagonistisch entstandene innere Blutung tödtlich wurde. So erwähnt Hay der leichten Verletzung eines Bluters durch ein Federmesser, wo sich die traumatische Blutung zwar leicht stillen liess, gleich darauf aber tödtliche Lungenblutung eintrat.

Quelle und Art des Ausflusses der Blutungen.

Die Blutung, welche bei Blutern vorkommt, ist in der Regel eine capilläre und erfolgt aus den kleinsten arteriellen Verzweigungen. Blutungen aus grösseren Arterien verlaufen manchmal wie gewöhnlich und liessen sich in einigen Fällen durch Ligatur stillen (Wardrop, Clutterbuck), während in anderen die Unterbindungsfäden schnell die Gefässwände durchschnitten. Die meisten Beobachter versichern, dass das Blut bei spontanen und traumatischen Hämorrhagien wie bei parenchymatösen Blutungen, nämlich wie aus einem Schwamme, hervorriesele, und dass sich bei der genauesten Untersuchung kein blutendes Gefäss entdecken lässt.

Aus einer blutenden Wunde eines Bluters quillt das Blut wie aus einem blutgetränkten Schwamme, den man ausdrückt, ohne dass es spritzt. Wischt man eine solche Wunde rasch ab, so sieht man das Blut aus einer Menge blutender, dicht neben einander liegender Punkte hervorquellen. Bei Evert's Krankem schwitzte das Blut durch die Haut aus, wie die Lymphe auf oberflächlichen Excoriationen der Haut, und sammelte sich tropfenweis auf derselben.

Tammé Beth sah das Blut bald hier, bald dort aus kleinen, kaum sichtbaren Hautritzen der Fingerspitzen ausschwitzen, es waren grössere oder kleinere Tropfen, welche wie Schweisstropfen hervorbrachen. Coxe fand bei einem neunmonatlichen Mädchen an den blutenden Stellen der Finger und Zehen kleine Löcher wie von Nadelstichen. Bei der von mir beschriebenen Blutung nach Beschneidung floss das Blut aus zwei kleinen, stecknadelgrossen Oeffnungen hinter der corona glandis aus der Schnittfläche wie aus einem Schwamme hervor. Nur selten war die Art des Ausflusses eine andere; so floss es bei Lucas zuweilen im Strome, zuweilen nur tropfenweis aus; bei Ulrich erfolgte die Blutung aus Blutegelstichen in anhaltenden Strömen, und in der Lübecker Familie (Liter. Nr. 92) spritzte es sogar bogenförmig aus den Granulationen einer Wunde, die durch Anwendung des Glüheisens entstanden war. Bei Blutung nach Blutegelstichen bemerkte man zuweilen Pulsation in der Wunde.

Dauer der Blutungen.

Die Dauer der Blutungen ist so verschieden, dass sich darüber nichts Bestimmtes angeben lässt. Bei Lane's Kranken dauerte spontanes Nasenbluten 6 Tage und 5 Nächte; bei Hay-Roberts (Liter. Nr. 30) eine Zahnblutung 22 Tage, bei Rüber dauerten die Blutungen oft Wochen lang, auch bei Uhde eine spontane Hämaturie 3—4 Wochen. Bei diesem Kranken waren die freien Zwischenräume zwischen den einzelnen Blutungen von sehr verschiedener Dauer, $\frac{1}{4}$ —1 Jahr. Sehr schnell, in 44 Stunden, verlief die tödtliche Blutung in dem Falle bei Escherich, wo ein 20 jähriger Student zu Würzburg sich an einer kleinen Duellwunde verblutete.

Grösse des Blutverlustes bei den Blutungen.

Wie gross die Menge des durch spontane oder traumatische Blutungen verlorenen Blutes bei Blutern sein kann, geht aus folgenden Angaben hervor: Der Kranke bei Coates verlor 12 Mass, der bei Hay 2 Quart Blut, bei Smethurst 4 Pinten; bei Thal's Patient bedeckte 1 Mass coagulirten Blutes die Nachbarschaft der durch Circumcision entstandenen Schnittfläche. Schäfer's Kranker

verlor in 24 Stunden 3—4 Pfund Blut, Krimer's Kranker nach *extractio dentis* $4\frac{1}{2}$ Pfund Blut am ersten Tage, Claudi's Kranker nach derselben Operation in 9 Tagen 12—15 Pfund Blut. Der Kranke bei Uhde entleerte in Zeit 1 Stunde einen Wassereimer voll reinen Blutes durch den After, worauf er 24 Stunden wie todt lag, sich jedoch nach und nach wieder erholte, wie denn auch nach der Versicherung von Vieli Bluter selbst den stärksten Blutverlust ohne Nachtheil vertragen.

Beschaffenheit des Blutes.

Die bisherigen chemisch-mikroskopischen Analysen des Blutes in der Bluterkrankheit sind gerade nicht geeignet, uns viel Aufklärung zu gewähren. Ihre Zahl ist bisher noch sehr gering und ihr Resultat meist negativ gewesen. Sehen wir von den unbestimmten Angaben vieler Beobachter, als: das Blut war sehr dünnflüssig, enthielt wenig Fibrin u. s. w. ab, so besitzen wir bis jetzt 5 Analysen, nämlich von Liston, Tardieu, Heyland, Wachsmuth und Uhde. Denn die Angabe von Lange, dass auch Lecanü in seinem Werke: *etudes chimiques sur le sang humain*. Paris 1837 — eine solche Analyse geliefert habe, beruht auf einem Irrthume, indem dies Werk eben so wenig etwas darüber enthält, als seine Fortsetzung: *nouvelles etudes sur le sang humain*. Paris 1852. Die Ursache, weshalb noch so wenig chemische Analysen des Blutes bei Blutern existiren, liegt wohl an den eigenthümlichen Schwierigkeiten, die solchen Untersuchungen im Wege stehen. Theils ist die Hämophilie noch verhältnissmässig selten, theils fehlt es, wo sie vorkommt, an tüchtigen und in solchen Untersuchungen erfahrenen Chemikern, und treffen auch diese Bedingungen einmal zusammen, so ist es in der Regel schwierig, eine hinreichende Menge Blutes zu sammeln, da man zu diesem Zwecke absichtliche Verwundungen nicht leicht vornehmen wird, bei zufälligen Verletzungen aber so wie bei spontanen Blutungen ohnehin das Blut nicht im Strahle, sondern nur tropfenweis wie aus einem Schwamme hervorquillt. Ohnehin denken in solchen Fällen Arzt und Umstehende wohl mehr an Stillung der Blutung, als an Auffangen des Blutes zu wissenschaftlichen Zwecken.

Ueber Farbe, Consistenz und Gerinnbarkeit des Blutes finden wir 45 Mal Angaben, die aber freilich sehr verschieden lauten.

Hinsichtlich der Farbe wird das Blut hellroth 8 Mal genannt, roth wie gewöhnlich 4 Mal, schwarz und wie venös 5 Mal, wie arterielles Blut erschien es 3 Mal, dunkelroth 3 Mal, blassroth 4 Mal, ziegelroth 1 Mal, rosenroth 1 Mal, livid 1 Mal, bräunlich missfarbig 1 Mal. Die meisten Beobachter geben an, dass auch Anfangs dunkleres Blut zuletzt hell oder blass wie Blutwasser wird und dann weisses Leinen kaum röthlich färbt, indem es einen blassen Fleck mit verwaschenen Rändern bildet. — Der Consistenz nach war es flüssig und dünner wie gewöhnlich 23 Mal, wie mit Wasser gemischt 3 Mal, Fleischwasser ähnlich 4 Mal, nur zuletzt so 8 Mal. Das Blut gerann nicht 5 Mal, sehr wenig 7 Mal, wie gewöhnlich 7 Mal, rasch 6 Mal; in drei Fällen gerann es bald bei demselben Individuum, bald nicht. In dem Falle bei Elsässer kam diese zweifache Beschaffenheit des Blutes sogar gleichzeitig vor, indem bei einem Knaben das aus einer wiederaufgekratzten Wunde fliessende Blut nicht gerann, wohl aber das durch gleichzeitiges Nasenbluten entleerte. Gerinnen des Blutes beobachteten ausser mir Buel, Elsässer, Thal, Besserer, Smethurst, Lloyd, Dequevauviller, Tamme Beth, Lucas, Uhde, Wachsmuth, Heyland, Stöhr und Meinel.

Besserer fand im linken, hypertrophischen Herzen ein beträchtliches, weisses und festes Faserstoffgerinnsel, und ein Patient bei Smethurst, der beinahe an einer Alveolarblutung nach dem Ausziehen eines Zahnes starb, war mehrmals in Gefahr, durch ein im Schlunde gebildetes, mehr als $\frac{1}{2}$ Pinte betragendes Coagulum zu ersticken.

Murray fand das Coagulum dünn und locker, mit einer blassrothen Kruste bedeckt; Burnes beobachtete auf Blutegelwunden ein lockeres Coagulum von der Grösse eines Apfels, das man nach 2 Tagen schichtenweis mit dem Messer wegnehmen konnte.

In einem Falle bei Dequevauviller verbreitete das Blutgerinnsel einen fötiden Geruch wie bei Hospitalbrand. Uebelriechend fanden das Blut Richard, Rieken und Elsässer, letzterer vergleicht den Geruch mit dem von Eitergeschwüren.

Bei Wachsmuth zeigte das Blut den eigenthümlichen Blutgeruch intensiver, als er sonst dem Menschenblute eigen ist; war die Blutung recht heftig, so hatte der Geruch des Blutes etwas eigenthümlich Thierisches, ähnlich dem Geruche in Fleischscharren.

Rogers (Liter. Nr. 1) fand bei einem Knaben einer amerikanischen Bluterfamilie das Blut stark effervescirend: „in a high state of effervescence.“

Ohne auf eigenen Erfahrungen zu beruhen, wie es scheint, finden sich noch folgende Angaben:

Nach Simon — *physiol. und pathol. Anthrochemie* 1842 Bd. 2, p. 213 — ist das chemisch-physiologische Verhalten des Blutes in dieser Krankheit zur Zeit noch gänzlich unbekannt; man kann aus seinem chemischen Verhalten nur schliessen, dass es wenig Faserstoff und viel Wasser enthalte und ohne Neigung zum Gerinnen sei. Ansell — *the Lancet* 1840 Sept. p. 843 — sagt: das Blut ist von gewöhnlicher Farbe; bildet sich ein Coagulum, was nicht immer der Fall ist, so hat es nur sehr geringe Festigkeit.

Rokitansky — *Handbuch der pathol. Anatomie* Bd. 1, p. 167 — behauptet, das Blut sei von dünner, wässriger Beschaffenheit, im Zustande der Hydrämie, und dabei zugleich ungewöhnlich zarte Construction der Gefässhäute vorhanden, doch bleibt es ungewiss, ob er aus eigener Erfahrung spricht.

Eigene Untersuchungen stellten folgende Beobachter an:

Liston fand unter dem Mikroskope in dem Blute sehr wenig Faserstoff (?), die Blutkugeln waren diffluent, den Eiterkugeln ähnlich.

Tardieu: Das Blut ist im höchsten Grade serös, seine Dichtigkeit = $4\frac{1}{2}$, während die eines Kranken mit bronchitis = 7 war; es enthält nur wenig Cruor und Fibrine. Die Blutkugeln sind regelmässig, mit bleichen, schlecht gebildeten, transparenten Kernen. Nach 6 Stunden gerann das Blut noch nicht, man sah in der trüben, serösen Flüssigkeit weinhefenfarbige Flocken umherschweben, daneben andere, ganz farblose, welche dem Glase adhärirten. Uhdé fand bei der mikroskopischen Untersuchung nichts Abnormes, auch die Blutkugeln normal.

Wachsmuth liess eine Quantität von einer Unze Blut, welches aus der Nase seines Kindes geflossen und rasch aufgefangen war, durch Prof. Düflos in Breslau untersuchen, welcher jedoch weder bei der chemischen noch mikroskopischen Untersuchung, obgleich letztere mit den trefflichen Instrumenten des Prof. Purkinje ausgeführt wurde, etwas Abnormes fand, und dabei bemerkte, dass dieses Resultat schon a priori zu erwarten war, indem das Leiden

zuversichtlich nicht in einer besonderen Beschaffenheit des Blutes, sondern vielmehr der Blutgefässe begründet sei. Die einzige quantitative Analyse des Blutes in der Hämophilie, die wir bis jetzt besitzen, ist von Heyland in Lübeck, welcher in 1000 Theilen des zuerst abgeflossenen Blutes fand:

780 Wasser, 5 Faserstoff, 70 Eiweiss, 137 Blutroth.

Als jedoch dieses grosse Uebergewicht des Faserstoffes bei einer Mittheilung jener Analyse in der Versammlung der Aerzte und Naturforscher zu Bremen im Jahre 1844 von Prof. Fuchs bezweifelt wurde, der stets grossen Mangel an Faserstoff fand und das Blut in dieser Krankheit nie gerinnen sah, entgegnete Heyland, dass er selbst auf diese Untersuchung keinen Werth lege, und nur damit habe sagen wollen, dass das Blut sogleich geronnen sei, dies aber doch nicht anders als bei einem Gehalte an Faserstoff geschehen könne. S. Bericht über die 22. Versammlung der Aerzte und N. F. in Bremen 1844 2. Abthlg. p. 165.

Es ist zu bedauern, dass diese bis jetzt einzige quantitative Analyse nach dem eigenen Geständnisse des Verfassers nicht denjenigen Grad von Glaubwürdigkeit zu verdienen scheint, der zu wissenschaftlichen Untersuchungen erforderlich ist. Jener unverhältnissmässig hohe Gehalt an Faserstoff, den Heyland gefunden haben will, überschreitet weit das physiologische Maximum des Normalzustandes = 3,5, und widerspricht nicht nur allen bisherigen Erfahrungen, sondern wird um so auffallender, wenn man damit die Erscheinungen der Krankheit im Leben und das Resultat der bisherigen Analysen des gesunden Blutes vergleicht. Lecanü fand als Mittel von 10 Analysen in 1000 Theilen gesunden menschlichen Blutes:

	Wasser	Eiweiss	Blutroth	Faserstoff
	789,320	68,059	132,490	2,948
Simon fand darin:	791	76	112	2,011
Häser „ „	790	70	131	2,2

Es würde demnach das Blut Gesunder mehr Wasser und weniger Faserstoff als das der Bluter enthalten, und das Blut in Entzündungen, welches nach Becquerel und Rodier 791—800 Wasser, 5,8 Faserstoff, 66 Eiweiss, 128 Blutroth enthält, nur um wenig Faserstoff reicher als bei Blutern sein, was mit den sonstigen Er-

scheinungen beider Krankheiten nicht zu vereinigen und schwer zu begreifen sein würde.

Aus den hier mitgetheilten dürftigen und sich oft widersprechenden Angaben einen Schluss auf die Zusammensetzung des Blutes bei Blutern machen zu wollen, würde mehr als gewagt sein. Nur ein allerdings nicht unwichtiges negatives Resultat scheint sich herauszustellen, dass nämlich primitiver Mangel an Faserstoff, Hypinose, nicht immer bei der Hämophilie vorhanden ist und nicht die einzige Ursache derselben sein kann, wie man früher vom einseitig humoralpathologischen Standpunkte aus annahm.

Was zunächst den Fibringehalt des Blutes bei der Hämophilie betrifft, so fragt es sich, ob derselbe dabei in der Regel unter das physiologische Minimum — 1,5 bei Männern, 1,8 bei Frauen nach Becquerel und Rodier, sinkt, wie man früher glaubte. Dass dies permanent und ausserhalb der Blutungsanfälle bei Blutern der Fall sei, wird nach neueren Erfahrungen immer zweifelhafter, indem das Blut in vielen Fällen wenigstens bei Beginn der Blutung eines gewissen Grades von Gerinnbarkeit fähig zu sein scheint, vermöge welcher es zur Bildung von freilich lockeren und porösen Blutpfropfen, so wie weichen gallertartigen Blutgerinnsels kommt, das zur Stillung von Blutungen nur wenig geeignet ist. Verhältnissmässig selten nur zeigt sich eine totale Unfähigkeit des Blutes zum Gerinnen, so dass es selbst dann dünn und flüssig bleibt, wenn es lange der Luft ausgesetzt wurde. Man kann also wohl annehmen, dass bei Beginn der Blutungen solcher Kranken, wo der Zustand ihrer Blutmischung noch mehr derjenigen gleicht, wenn sie nicht bluten, ein mehr oder weniger ansehnlicher Fibringehalt eine ziemlich constante Erscheinung ist. Dagegen stellt sich bei längerer Dauer der Blutungen immer mehr Abnahme des Faserstoffgehaltes ein, weil eine progressive Verminderung desselben durch die Blutung selbst eingeleitet und begünstigt wird. Finden wir doch auch bei jeder anderen nur irgend bedeutenden Blutung nicht nur die Menge der Blutkörperchen zunächst vermindert, sondern auch bei längerer Dauer einen Moment eintreten, wo zugleich mit den Blutkörperchen der Faserstoff und der Eiweissgehalt des Serums abnimmt. Und dieser Fall wird bei Blutern um so eher eintreten, je länger die Blutung bereits dauerte, je weiter die hämorrhagische Diathese sich bereits entwickelt hat, je mehr schon die Kräfte sanken. So erklärt sich auch die Thatsache,

dass durch öfters wiederholte secundäre Wundblutungen das Blut endlich auch bei dazu ursprünglich nicht disponirten Individuen in einen Zustand geräth, wie er bei Blutern vorkommt, und dass solche Blutungen in ihren späteren Wiederholungen zuletzt die Disposition dazu selbst bedingen. Deshalb ist es auch für die Therapie der Bluterkrankheit nicht unwichtig, besonders bei traumatischen Blutungen frühzeitig energische Mittel anzuwenden, so lange noch einiger Faserstoff in festerer Form im Blute vorhanden ist.

Nach Miller begünstigt Verminderung des Antheiles an Faserstoff nicht allein dadurch Blutungen, dass sie das Blut unfähiger zum Gerinnen macht, sondern auch deshalb, weil sie Congestion zu den Capillaren verursacht. Die zahlreichen Versuche von Poisseuille und Magendie haben ergeben, dass ein gewisser Grad von Klebrigkeit den Durchgang von Flüssigkeiten durch Haarröhrchen befördert, und wenn also die Klebrigkeit des Blutes durch den Verlust eines Theiles seines Faserstoffes gemindert ist, so entsteht dadurch Stockung in den Capillaren und Extravasat eines Theiles ihres Inhaltes. Dieser Zustand capillärer Stockung und Congestion kann demnach an sich selbst schon einen Bluterguss in unversehrtes Gewebe veranlassen, und wenn sich die Fortdauer einer solchen Neigung zu capillärer Congestion mit einer geschwächten oder aufgehobenen Fähigkeit zur Coagulation des Blutes verbindet, so ist leicht einzusehen, dass bei etwaiger Verwundung die Heftigkeit und Dauer der Blutung sich auf gefährliche Weise steigern muss.

In Beziehung auf den Faserstoffgehalt des Blutes der Bluter kann man also annehmen, dass absolute Verminderung desselben zwar oft, aber nicht immer primitiv stattfindet, dass aber auch im letzteren Falle das Coagulum schwach, locker und dünn, so wie zur Thrombusbildung und Stillung der Blutung wenig geeignet ist, dass ferner secundär durch die Blutungen selbst constante Abnahme des Faserstoffgehaltes des Blutes bedingt wird, wodurch dessen Fähigkeit zum Coaguliren progressiv sich vermindert.

Was den Gehalt an Blutkörperchen des Blutes bei der Hämophilie betrifft, so lässt sich auch hier ein primitiver Mangel daran, Oligocythämie nach Vogel, als permanenter Zustand bei Blutern in ihrem relativ gesunden Zustande, d. h. wenn sie nicht gerade bluten oder eben geblutet hatten, nicht beweisen. Auch ganz abgesehen von den Angaben Heyland's, der den Gehalt an Blutkörperchen

sogar vermehrt fand, so sprechen auch die übrigen Analysen und Untersuchungen des Blutes keineswegs für eine solche Annahme, indem nach denselben die Menge der Blutkörperchen weder auffallend vermindert, noch qualitativ abnorm erschien. Ausserdem lehrt auch die Erfahrung, dass Zustände von Oligocythämie, z. B. Chlorose und primäre Anämie, sich gerade nicht durch besondere Neigung zu Blutungen auszeichnen, vielmehr Blutungen dabei nur verhältnissmässig selten vorzukommen pflegen.

Dagegen wird aber gewiss, wie bei jeder anderen intensiveren Blutung, so auch im weiteren Verlaufe der Bluterkrankheit und bei öfterer Wiederkehr der Blutungen eine dem Verluste des Faserstoffgehaltes adäquate Abnahme der Blutkörperchen nicht ausbleiben, wofür auch die von verschiedenen Beobachtern bei Blutern wahrgenommenen Nonnengeräusche in den Jugularvenen zu sprechen scheinen, nach Andral ein constantes Zeichen von Abnahme der Blutkörperchen.

Ueber das Verhältniss des Gehaltes an Wasser, Salzen und Eiweiss im Blute der Bluter wissen wir bis jetzt so gut wie gar nichts; nur Heyland behauptet, einen unter dem physiologischen Durchschnittsmedium befindlichen Gehalt an Wasser darin gefunden zu haben, und Rokitsky nimmt, jedoch ohne weitere Begründung, einen Zustand von Hydrämie bei Blutern an.

Wir sehen also, dass die Chemie bisher nur wenig Aufschluss in der Bluterkrankheit gewähren konnte, und wir finden hier wie bei vielen anderen Hämatopathien, z. B. dem Scorbute, dass oft der ganze Symptomencomplex während des Lebens entschieden für Erkrankung der gesammten Blutmasse spricht, ohne dass die Chemie bisher im Stande war, dieselbe auch nur mit einiger Sicherheit nachzuweisen.

Verlauf und Ausgang der einzelnen Blutungen.

Die schon oben während des Vorbotenstadiums erwähnten Symptome von Orgasmus des Gefässsystemes dauern mehr oder weniger auch während der Blutungen fort, bis sich verhältnissmässig schnell allmählig die Zeichen drohender Anämie mit leichten Delirien einstellen. Sehr oft sinken die Kräfte der Kranken rascher und in weit höherem Grade, als man dem Blutverluste nach hätte erwarten

sollen, womit jedoch die Erfahrungen von Wachsmuth nicht übereinstimmen. Wird nun die Blutung nicht durch Natur- oder Kunsthülfe unterbrochen, was im ersteren Falle namentlich durch tiefe Ohnmacht zu geschehen pflegt, so treten je nach der längeren oder kürzeren Dauer des Blutflusses früher oder später die Zeichen wirklicher Anämie ein, der Puls wird leer und frequent, weich und klein; in den Halsvenen hört man oft Nonnengeräusch, im Herzen dem Katzenschnurren ähnliche Töne; statt des Blutes fließt zuletzt nur ein röthlich gefärbtes, dem Fleischwasser ähnliches Serum ab, es zeigt sich wachsartige Blässe des ganzen Körpers, die besonders an Zunge und Ohrläppchen markirt ist, und zuletzt sind Puls und Herzschlag kaum noch zu fühlen. Bald sind leichte Delirien und Sinnes-täuschungen, bald ungetrübtes Bewusstsein bis zuletzt vorhanden, und der Tod erfolgt gewöhnlich unter allgemeinen und heftigen Convulsionen, besonders bei Kindern.

Kommen dagegen die Kranken glücklich davon, so hört die Blutung in der Regel in Folge der eingetretenen Ohnmacht auf, oder sie wird manchmal durch innere oder äussere Mittel zum Stillstehen gebracht, was durch erstere mitunter sehr rasch erfolgt. Wachsmuth will beobachtet haben, dass die Blutungen nach Eintritt eines starken Durchfalles aufhörten. Gewöhnlich erholen sich die Kranken nur langsam wieder, nur ausnahmsweise geschieht dies in kurzer Zeit. Sehr bezeichnend wird der Cyklus der Erscheinungen bei einer heftigen spontanen Blutung von dem 44jährigen Kranken bei Uhde beschrieben, der sich so ausdrückt:

„Haben die Vorboten 8—14 Tage gedauert, so fängt die Blutung aus irgend einem Theile langsam an, was 14—21 Tage dauert; Anfangs gehe ich noch dabei umher, nach 8 tägiger Dauer der Blutung muss ich mich niederlegen, dann wird dieselbe sowohl im Wachen als im Schlafen immer stärker und hält so lange an, bis das Blut ganz hell wie Lymphe wird, dann liege ich oft mehrere Tage wie todt, das Bluten hört auf, und nach und nach kehrt Leben und Besinnung zurück. Wochen lang fühle ich mich noch matt und angegriffen, allmählig kehrt der Appetit wieder, ich fange dann wieder an Blut zu bereiten und nach einigen Tagen blühe ich wieder wie eine Rose.“

Wenn die Quelle der Blutung in der Nasen- oder Mundhöhle war, so tritt bei längerer Dauer derselben in Folge des verschluckten

Blutes oft ein gastrisch-saburraler Zustand ein, zuweilen auch blutiger Durchfall, womit schwarzes, geronnenes Blut in Stücken abgeht; auch kann dadurch Hustenreiz entstehen. Buel fand bei einigen seiner Bluter nach Stillung der Blutung Gelüste zum Essen von Erde und Sand, Elsässer nach frischen, sauren oder scharfen Vegetabilien, Beobachtungen, die bis jetzt vereinzelt stehen und andere Erklärungen zulassen.

II. Petechien, Ekchymosen und Blutgeschwülste.

Obgleich dieselben, wie schon oben erwähnt, eigentlich nur als spontane oder traumatische interstitielle Blutungen angesehen werden können, so sollen sie doch aus oben angegebenen Gründen besonders abgehandelt werden.

Die interstitiellen Blutungen gehören nächst den Nabelblutungen zu den frühesten sichtbaren Erscheinungen der Hämophilie, und erscheinen bald als Petechien, bald als grössere Ekchymosen, bald als hämorrhagische Geschwülste, Extravasate im Unterhautzellgewebe.

1. Petechien und Ekchymosen.

Gewöhnlich gehen sie den spontanen Blutungen voraus, doch können sie auch während und nach solchen Blutungen, so wie ganz unabhängig davon auftreten.

Ganz isolirt steht ein Fall von Rieken, wo die Petechien im ersten Jahre erschienen, während die erste und zugleich einzige Blutung nach Ausziehen eines Zahnes im 12. Jahre eintrat. Nur selten ist von gleichzeitigem Eintritte der Petechien und Blutungen die Rede, eben so selten treten die Blutungen früher auf. Wie sich im frühesten Alter der Eintritt der Nabelblutungen zu den Petechien verhält, davon wird später die Rede sein. Ueber das erste Auftreten der Petechien gegenüber den Blutungen stellte Lange eine tabellarische Uebersicht auf, die ich im Ganzen bestätigen kann, und die jetzt in Folge der hinzugekommenen neueren Beobachtungen so lautet:

Es traten in 28 Fällen von Petechien und Ekchymosen und 33 von Blutungen zuerst ein

	Petechien u.	
	Ekchymosen.	Blutungen.
gleich nach der Geburt	3 Mal	5 Mal
im 1. Jahre	19 —	8 —
im 2. „	3 —	9 —
im 3. „	1 —	2 —
im 4. „	— —	3 —
im 5—7. „	— —	4 —
im 11. „	— —	1 —
im 16. „	— —	1 —
im 20. „	1 —	— —
im 34. „	1 —	— —

Zehn andere neuere Beobachter versichern nur im Allgemeinen, dass die Ekchymosen früher als die Blutungen eintraten. Nur selten fehlen die Petechien und Ekchymosen bei Blutern ganz, es kann aber umgekehrt die Krankheit allein darauf beschränkt bleiben und ohne Blutungen verlaufen, wie es in den schweizerischen Bluterfamilien nicht selten vorkam; eben so wurde diese Varietät der Krankheit bei niederen Graden der Hämophilie, so wie bei manchen weiblichen Blutern und bei Geschwistern von Blutern beobachtet, die nicht selbst bluten.

Der Entstehungsart nach sind die Ekchymosen entweder spontanen oder traumatischen Ursprunges, ersteren gehen dann meist die oben geschilderten congestiven Vorboten, besonders in Verbindung mit Glieder- und Gelenkschmerzen, vorher. Sie erscheinen meist an äusseren, seltener an inneren Theilen. Letztere beobachtete Ray bei einem am 12. Tage verstorbenen Kinde am Rande der Leber und Lungen in grosser Anzahl; Dübois an Gaumen und Zunge, Mutzenbecher in der Lunge, Schliemann in der Magenschleimhaut. Minot erwähnt nur, dass in 39 Fällen 12 Mal Ekchymosen auf inneren und äusseren Theilen als Purpurflecken sichtbar waren, ohne jedoch etwas Näheres darüber anzugeben.

Erscheinen die Ekchymosen auf der äusseren Haut, so ist dies gewöhnlich an vom Herzen entfernten Theilen, dem Gesässe, Scrotum, den Beinen der Fall, während das Gesicht meist verschont bleibt; nach Wachsmuth lieben sie jedoch die behaarte Kopfhaut. Sie sind meist von unregelmässiger Gestalt und sehr verschiedener Grösse; bald gleichen sie den gewöhnlichen Petechien,

bald erreichen sie den Umfang eines Silbergroschens, ja einer Handfläche. Es sind dunkelblaue oder blauröthliche Flecken, welche später schmutzig-gelb oder grün werden, das auch bei anderen Sugillationen gewöhnliche Farbenspiel zeigen, nach und nach die natürliche Hautfarbe annehmen und nur langsam verschwinden. Dabei sind sie unschmerzhaft und bluten nicht leicht von selbst. Manchmal folgen sie mehrere Jahre hindurch so aufeinander, dass, so wie die einen verschwinden, andere auftreten. Ihr Erscheinen ist an keine bestimmte Tageszeit gebunden, doch brechen sie öfters über Nacht aus. Bisweilen haben sie eine Art von kritischer Bedeutung, in so fern nach ihrem Erscheinen schmerzhaft Gelenkanschwellungen oder Blutungen aufhören.

2. Blutgeschwülste oder Blutbeulen.

Dieselben können zwar auch spontan vorkommen, wie dies Vieli öfters am Oberschenkel beobachtete, meist jedoch entstehen sie durch traumatische Veranlassung. Der äusseren Erscheinung nach sind solche Blutgeschwülste meist dunkel- oder schwarzblau, mit einem mehr oder weniger rothen Rande umgeben; ihre Grösse ist verschieden und erreicht zuweilen den Umfang eines Kindskopfes.

Wenn sie eine regressive Metamorphose eingehen, so schwindet zuerst der rothe Rand, indem er allmählig heller wird, dann platten sie sich ab und verschwinden mit dem bei Sugillationen überhaupt üblichen Farbenspiele. Gegen Druck sind sie oft sehr empfindlich, wodurch zugleich die Umgegend blau wird. Sie fühlen sich bald steinhart, bald weich und wie fluctuirend an. Fast immer zertheilen sie sich von selbst, selten ist wohl eine künstliche Oeffnung nöthig gewesen; wo sie aber gemacht wurde oder von selbst eintrat, folgte immer eine ungeheure Blutung nach. Im Allgemeinen scheinen die traumatischen längere Zeit zur Resorption nöthig zu haben, als die spontanen. Für die Diagnose derselben ist die Bemerkung nicht unwichtig, dass man in der Regel sowohl Ekchymosen als Blutbeulen von verschiedenem Alter und Aussehen zugleich nebeneinander antrifft.

Die spontanen Blutgeschwülste kommen gern an den kurzen Rippen, dem Rücken, Oberschenkel, so wie den Kniegelenken zum Vorscheine, und beenden oft gleichsam kritisch ein längere Zeit

vorausgegangenes Allgemeinleiden eben so, wie dies oben bei den Petechien schon bemerkt wurde.

Sie dauern oft Monate lang, sind entweder steinhart oder fluctuirend und den Congestionsabscessen ähnlich, und enthalten dünnen und schlechten Eiter und Blutgerinnsel von üblem Geruche.

Bei Martin hatte eine solche mit wiederholten Blutungen verbundene Anschwellung des Oberschenkels eine dem Markschwamme ähnliche Beschaffenheit.

Hopff berichtet über eine ähnliche Geschwulst eines 50jährigen Bluters, die wie eine gichtische Ablagerung aussah, sich nach Betupfen mit Höllenstein öffnete, und in einem Strahle 24—30 Unzen einer braunrothen Flüssigkeit entleerte, von der Consistenz eines dünnen Syrups, ähnlich einer verdünnten pulpa tamarindorum, und untermischt mit schwarzrothen, glänzenden, mehr oder weniger abgeschliffenen Concrementen, die wie Gallensteine aussahen. Diese Entleerungen wiederholten sich öfter, sahen später wie Kaffeesatz aus und dauerten so lange, bis endlich allgemeiner Collapsus und Tod eintrat. Auch Rieken fand feste, von aussen fühlbare und verschiebbare Kerne in einer solchen Geschwulst. Es mag dies wohl nur bei älteren, lange bestehenden hämorrhagischen Geschwülsten vorkommen, analog den Venensteinen in alten Varicen.

Die traumatischen Blutgeschwülste der Bluter kommen viel häufiger vor, und erreichen in der Regel einen viel grösseren Umfang als die spontanen. Oft ist nur eine verhältnissmässig sehr geringe äussere Einwirkung zu ihrer Entstehung hinreichend. Man sah dieselben durch den Druck des Sitzens am Gesässe, durch die Bettlage auf dem Rücken, nach Aufstützen des Ellnbogens, ja durch blosser Muskelanstrengung erfolgen. In dem Falle von Allan bekam ein Schreiber durch Anlegung der Brust an den Schreibpult Flecken und Blutgeschwülste. Meinel's Kranker zeigte nach einem geringen Stosse über das Auge eine dunkelblaue Ekchymose von der Grösse eines Gänseeies, welche zapfenförmig herabhing und fluctuirte. Bei Lafargue entstand durch Stoss an einen Schlüssel eine Blutgeschwulst von der 11. Rippe bis zum Hüftbeinkamm bei einem 41jährigen Manne, und als einst ein kleines Mädchen sich mit dem Ellnbogen auf den untern Theil des Armes desselben Bluters stützte, erfolgte eine enorme Blutgeschwulst bis zur Achsel. Derselbe Beobachter berichtet von einem 9jährigen Knaben, der nach einem leicht-

ten Schlage an einer ungeheuren subcutanen Blutung des Kopfes starb, wodurch letzterer unförmlich angeschwollen war. Thor-
mann sah eine mannskopfgrosse Hämatocele durch den Hufschlag
einer Kuh in die Leistengegend entstehen. In einem der von mir
erzählten Fälle wurde der Hinterbacken eines 3jährigen Knaben durch
wiederholtes Fallen schwarz, hart und in dem Grade hämorrhagisch
infiltrirt, dass die Anschwellung sich bis in den Mastdarm erstreckte,
so dass letzterer offen stand. Eben so sah ich bei einem 13jährigen
Knaben, der sich nur leicht an den Kopf eines anderen Kindes ge-
stossen hatte, alsbald eine steinharte, faustgrosse Anschwellung der
ganzen linken Gesichtshälfte entstehen, die auch die Bindehaut des
linken Auges mit in ihren Bereich zog und nach 14 Tagen noch
sichtbar war. Der merkwürdigste Fall von traumatischer Blutge-
schwulst ist wohl der von Mutzenbecher erzählte. Ein Knabe
der Familie M a m p e l, dessen Alter nicht angegeben wird, starb in
Folge eines Falles auf die Brust an subcutaner Blutung in das Zell-
gewebe des Thorax, ohne äussere Wunde. Alle 11 Kinder dieser
Familie wurden oft plötzlich in der Nacht von Ekchymosen befallen,
besonders an den Theilen, worauf sie lagen; die Sugillationen fühlten
sich bei denselben härtlich an und waren von sehr verschiedener
Grösse; zuweilen war bei ihnen die ganze eine Hälfte des Körpers
damit bedeckt, in der Art, dass nach 4—5 Tagen die älteren Ekchy-
mosen von frischen abgelöst wurden. Hierher gehört auch wohl der
Fall von Wilson, der zwei Brüder, deren Alter nicht angegeben
ist, nach einem Falle sterben sah, wodurch sie eine leichte Kopfver-
letzung erlitten, die unter anderen Umständen keine weiteren nach-
theiligen Folgen gehabt haben würde, hier aber durch Extravasat
zwischen die Hirnhäute tödtlich wurde.

III. Gelenkanschwellungen und Pseudorheumatismus.

Sehr häufig kommt bei Blutern eine Reihe von Erscheinungen
vor, die mit rheumatischen grosse Aehnlichkeit hat, und deshalb von
jeher nicht nur von Laien und den Angehörigen der Bluter, sondern
selbst von Aerzten als Gicht bezeichnet wurde. Diese Symptomen-
gruppe umfasst alle Stufen der Rheumarthritis, von der einfachen
Algie bis zu den bedeutendsten Gelenkanschwellungen, und fehlte in

manchen Familien bei keinem wirklichen Bluter. Es ist bei mehr als 50 Familien die Rede davon, und zwar wurden als speciell leidend bezeichnet: alle Gelenke überhaupt 9 Mal, das Kniegelenk 15 Mal, Hüftgelenk 5 Mal, Ellnbugengelenk 4 Mal, die Fussgelenke 7 Mal, Schultergelenke 4 Mal, Hand- und Fingergelenke 5 Mal. In der grossen Familie Mampel bei Mutzenbecher litten sämtliche Knaben in dem Grade daran, dass sie fast beständig hinkten. Betrachten wir zunächst die algischen Formen, so stellen sie sich gewöhnlich nach vorhergegangenen congestiven Vorboten ein, verlaufen entweder selbstständig oder gehen spontanen Blutungen vorher; manchmal treten sie zugleich mit denselben ein oder werden dadurch gesteigert; in anderen Fällen hörten sie mit Eintritt der Blutungen auf. Eben so gesellen sie sich zuweilen zu traumatischen Ekchymosen oder erlöschen mit der Bildung von Gelenkanschwellungen. Besonders häufig entstehen sie im Herbst und Frühjahr durch nasskalte Witterung. Diese Schmerzen sind reissend, re- oder intermittirend, nehmen gegen Abend zu und beeinträchtigen mehr oder weniger die Funktion des Gliedes, zuweilen in dem Grade, dass sie die Locomotion schwer oder unmöglich machen. Bei manchen Kranken der von Vieli beschriebenen Familien traten solche schmerzhaft Anfälle ganz unerwartet ein, die Kranken wurden kraftlos, wie gelähmt, so dass sie sich zu Bette legen mussten, worauf sich heftige reissende Schmerzen der Hüft- oder Kniegelenke einstellten, die gewöhnlich bis zum 9. Tage dauerten; liessen sie nach, so schollen die getroffenen Theile stark an und wurden auch wohl blau. Bei Erdmann's 47jährigem Bluter pflegten sich im Frühjahr und Herbst heftige Schmerzen der Knie- und Fussgelenke einzustellen, welche alljährlich wiederkehrten; wenn sie eintraten, blieben sonstige Congestions- und Hämorrhoidalzufälle aus.

Gewöhnlich, wenn auch nicht immer, sind nun mit diesen Schmerzen auch Anschwellungen der verschiedenen Gelenke verbunden, welche mit den früher beschriebenen hämorrhagischen Geschwülsten, womit sie, wenn diese an Gelenken vorkommen, manchmal Aehnlichkeit haben, nicht verwechselt werden dürfen. Sie verdienen um so mehr Beachtung, als sie leicht verkannt werden und dann therapeutische Missgriffe veranlassen können, namentlich die Anwendung örtlicher Blutentziehung durch Schröpfköpfe oder Blutegel, welche in vielen Fällen durch fast unstillbare Blutung grosse

Gefahr, ja Tod herbeiführten. Dieselben stehen zu Blutungen und Witterungsbeschaffenheit in demselben Verhältnisse, wie die algischen Formen, von denen so eben die Rede war. Manche Bluter leiden vor jeder Blutung mehr oder weniger heftig daran, bei anderen ist dies seltener der Fall.

Ueber das Alter, worin diese Gelenkanschwellungen zuerst auftreten, sind die Angaben sehr verschieden, bei den meisten heisst es, sie wären schon in früher Jugend erschienen; man findet nur angegeben, dass dies im 1.—6. Jahre 1 Mal, im 11. 2 Mal, im 13. 11 Mal, im 20. 1 Mal, im 47. 1 Mal der Fall war. Es leidet bald ausschliesslich nur ein Gelenk, oder es findet ein Wechsel oder Ueberspringen von dem einen auf das andere statt, bis sich endlich die Krankheit gewöhnlich im Kniegelenke fixirt. Je nach dem Zeitpunkte und der Dauer ihres Bestehens zeigen diese Anschwellungen grosse Verschiedenheit; bald ist das Knie z. B. um das Dreifache geschwollen, bald nur geringer; bald ist der Verlauf nur kurz und in einigen Tagen Alles vorüber, bald vergehen Wochen oder noch längere Zeit, bis das Gelenk zur vollkommenen Norm zurückkehrte. Immer bleibt grosse Geneigtheit zur Wiederkehr des völlig beseitigten oder zur Exacerbation des noch nicht ganz gehobenen Leidens zurück.

Sie entstehen wohl immer spontan oder aus inneren Ursachen, auch werden sie immer als farblose Anschwellungen mit unveränderter Oberhaut geschildert, Ekchymosen fehlen ganz dabei oder kommen nur in dem Falle zufällig vor, wenn zugleich eine mechanisch-traumatische Ursache als Stoss oder Fall darauf eingewirkt hatte, ja es sind Fälle bekannt, wo eine starke Beugung des angeschwollenen Knies hinreichte, Ekchymosen auf der Oberfläche desselben zu erzeugen. Dem Gefühle nach sind die Gelenkanschwellungen manchmal knorpel- oder knochenhart, wie bei Gröschner, Rieken, Richard, die meisten Beobachter jedoch fanden sie mehr elastisch-weich, ähnlich wie bei tumor albus, was ich nach meinen Wahrnehmungen bestätigen muss. Meist unschmerzhaft, werden sie zuweilen als der Sitz dumpfer Schmerzen geschildert, was aber freilich von der oft sehr angespannten Haut herrühren kann; manchmal zeigen sich, meist gegen Abend, intermittirende, reissende Schmerzen darin.

Martin beobachtete empfindliche Anschwellungen der Fuss-

und Ellnbugengelenke, die mehr auf entzündliche Reizung schliessen liessen; sie verloren sich theils von selbst, theils nach den gewöhnlichen Mitteln; besonders rasch jedoch, wenn spontane Blutungen eintraten. Die bedeckende Haut ist, wie schon erwähnt, in der Regel weiss, und erhöhte Temperatur derselben kam nur selten vor; Schultz nennt sie heiss, Richard eigenthümlich warm. Entzündlicher Natur sind sie also wohl ursprünglich nicht, doch können sie durch äussere Veranlassung leicht in diesen Zustand versetzt werden. Nicht selten hinterlassen sie bleibende Nachtheile und Deformitäten, als Contracturen, Lähmung, Atrophie.

So blieb bei Rave und bei dem von mir beschriebenen Bluter zu Kassel Verkürzung des Beines durch Contractur des Kniegelenkes zurück; bei Hopf wurde der linke Arm steif, atrophisch und gelähmt. Bei Wachsmuth larvirte eine solche Affection im Hüftgelenke die Zeichen der coxarthrocace; es trat Verlängerung des Beines ein, doch verlor sich Alles wieder von selbst; bei Mutzenbecher wurde der linke Arm eines 37jährigen Bluters dadurch contrahirt, nachdem die Neigung zu Blutungen sich allmählig verloren hatte.

Die Bedeutung dieser Gelenkanschwellungen in der Hämophilie ist nun sehr verschieden aufgefasst worden. Für ein wirkliches Knochenleiden, Arthrocace, wie Rieken und Richard wollen, welche die aufgetriebenen Gelenkköpfe der tibia und fibula durchgeföhlt zu haben behaupten, spricht weder die Beschaffenheit der Anschwellung, wie sich dieselbe in der Pluralität der Fälle der Erscheinung darbot, noch die genetischen Verhältnisse derselben. Immer waren nur die das Gelenk constituirenden Weichgebilde ergriffen, und dass diese Anschwellungen nur spontan entstehen, ist schon früher erwähnt worden. Wahrscheinlich war in Fällen wie bei Rieken eine scrofulöse Complication vorhanden. Mit Exostose haben die fraglichen Gelenkanschwellungen der Bluter durchaus keine Aehnlichkeit. Eben so wenig kann idiopathische, primäre Gelenkentzündung ihre Ursache sein; es fehlen die Zeichen derselben, Fieber, Schmerz, erhöhte Temperatur u. s. w. zu oft, um, wenn sie auch einmal da waren, dies nicht angemessener auf andere Weise zu erklären.

Dübois hält Bluterguss in und um die Gelenkkapsel für die Ursache. Aber abgesehen davon, dass bisher in keinem Falle ein

Bluterguss in eine Gelenkhöhle bei Blutern beobachtet wurde, so müsste auch bei einer solchen Annahme der Verlauf dieser Anschwellungen ein ganz anderer sein, als er gewöhnlich beschrieben wird, es würde namentlich Fluctuation nicht leicht fehlen, wovon D ü b o i s nichts erwähnt; auch würde dann wohl eine völlige Wiederherstellung nicht in der kurzen Zeit von 2—3 Wochen erfolgen können, wie D ü b o i s selbst angiebt.

Auch die alte Annahme von einfacher Gicht ist wenig geeignet, diese Gelenkanschwellungen bei Hämophilie genügend zu erklären; wirkliche Gicht scheint nur in der von C o n s b r u c h erwähnten Familie angenommen werden zu dürfen, in allen übrigen Fällen fand sie höchstens als Complication statt, auch sprechen Alter der Kranken und Verlauf der Anschwellungen entschieden dagegen. Viel Aehnlichkeit haben die Gelenkanschwellungen der Bluter manchmal mit tumor albus, worauf schon früher E l s ä s s e r u. A. aufmerksam machten, und womit auch L a n g e übereinstimmt, der dieselben tumor albus rheumaticus mit mehr oder weniger oder gar nicht entzündlichen Erscheinungen nennen zu müssen glaubt. Doch möchte einer allgemeineren Annahme dieser Analogie schon die oft beobachtete Flüchtigkeit der Gelenkanschwellungen bei Blutern, so wie ihr näherer Zusammenhang mit den Blutungen und die vorhergehenden congestiven Vorboten im Wege stehen.

Bei einem Versuche, die pseudorheumatischen Erscheinungen bei Blutern zu erklären, möchten wohl besonders 2 Analogien festzuhalten sein, einmal die mit Rheumatismus, dann die Aehnlichkeit mit den analogen Erscheinungen, welche bei den meisten s. g. Dissolutionszuständen des Blutes vorzukommen pflegen.

Mögen auch die betreffenden Erscheinungen der Bluter wegen des fehlenden Fiebers, ihrer oft sehr kurzen Dauer, der mangelnden Temperaturerhöhung so wie der unveränderten Beschaffenheit der Hautthätigkeit und der fehlenden Sedimente im Urine weniger einer acuten oder subacuten rheumatischen Gelenkaffektion gleichen, so kann man doch bei unbefangener Prüfung die Aehnlichkeit des Leidens mit einem s. g. chronisch-rheumatischen nicht verkennen, und es spricht dafür:

1) Die bei einer grossen Anzahl der Bluter schon längere oder kürzere Zeit vor dem Erscheinen der Gelenkaffektionen beobachteten, anscheinend rheumatischen Beschwerden; 2) die Abhängigkeit von

Witterungs- und Jahreseinflüssen, von der Nässe und Kälte; 3) der oft beobachtete flüchtige Charakter, in Folge dessen diese Gelenkaffektionen gleich den rheumatischen von einem Gelenke zum anderen springen; 4) die Aehnlichkeit der dieselben concomittirenden reissenden Schmerzen mit den rheumatischen; 5) die in manchen Fällen bei Blutern beobachtete entschieden saure Reaction des Urines nach einem Anfalle von Gelenkanschwellung.

Dieser Uebereinstimmung in vielen Symptomen ungeachtet, würde man aber dennoch zu weit gehen, wenn man annehmen wollte, dass die Schmerzen und Gelenkanschwellungen bei Blutern in allen Fällen rheumatischer, und nur allein rheumatischer Natur wären. Nicht nur, dass bei vielen Blutern jene Gelenkanschwellungen von frühester Jugend an vorhanden waren, und dass sehr exquisite Formen derselben beobachtet wurden, ohne dass vorher oder nachher oder gleichzeitig andere rheumatische Erscheinungen vorkamen, oder eine irgend nachweisbare Ursache der Verschlimmerungen sich nachweisen liess: so deuten auch schon der Causalverband und das oft beobachtete Wechselverhältniss jener pseudorheumatischen Symptome mit Ekchymosen und Blutungen darauf hin, dass dabei noch andere und zwar specifische Ursachen in Betracht kommen, die eben eine Eigenthümlichkeit der Hämophilie ausmachen. Nach dem jetzigen Stande unserer Kenntniss der Bluterkrankheit ist also jedenfalls die Bezeichnung jener Symptomengruppe als „pseudorheumatische“ eine provisorische, und ein Nothbehelf, um jene Erscheinungen wenigstens annäherungsweise angemessen zu bezeichnen.

Nächst dem Rheumatismus haben die pseudorheumatischen Zufälle der Bluter die meiste Aehnlichkeit mit den bei jenen Blutkrankheiten vorkommenden Schmerzen und selbst Gelenkleiden, bei denen absoluter oder relativer Mangel an Fibrine und Blutkügelchen stattfindet; wie dies besonders bei Anämie, Blutfleckenkrankheit und Scorbut der Fall ist, wo ziehende und reissende Schmerzen der Extremitäten sehr oft vorkommen, und namentlich in den Gelenken einen hohen Grad erreichen, während zugleich, vorzugsweise beim Scorbute, auch Anschwellungen der Gelenke und Knochen sich einstellen. Nach Macgregor (die Krankheiten in Ostindien, s. Oppenheim's Zeitschrift 1847) kommen Schmerzen der Schienbeine, die den rheumatischen ähnlich sind, sogar für sich allein ohne die an-

deren Zeichen des Scorbutus vor, so dass sich daraus, wenn auch schwierig, die Diagnose desselben feststellen lässt.

Wenn ich bisher die Hauptsymptome der Hämophilie geschildert habe, welche in der Regel nicht zu fehlen pflegen, so soll jetzt noch von anderen, minder häufig vorkommenden, ja manchmal nur einmal dabei beobachteten pathologischen Erscheinungen die Rede sein, so wie von dem Einflusse anderer Krankheiten auf den Verlauf der Bluterkrankheit und den Complicationen derselben.

Was zunächst Fehler der ersten Bildung bei Blutern betrifft, so sind dieselben im Ganzen nur sehr selten beobachtet worden. Es verdienen hier Erwähnung verschiedene organische Herzfehler, manche Abweichungen im Bau und Verlaufe der Nabelgefässe, wovon später die Rede sein wird. Fournier beobachtete mangelhafte Entwicklung des einen Ohres, Thal angeborene Phimose, von anderen Anomalien der ersten Bildung, namentlich vom Vorkommen der Bildungshemmungen in den festen Theilen, wird nirgends etwas erwähnt.

Eine vorwaltende Neigung zu anderen acuten Krankheiten kommt bei Blutern zwar nicht vor, doch schliesst die Hämophilie dieselben keineswegs aus, und es sind acute Krankheiten für Bluter nicht gefährlicher als für andere Menschen. In der Regel heisst es, dass acute Krankheiten, namentlich die gewöhnlichen Kinderkrankheiten, einen normalen Verlauf bei Blutern haben, ja öfters wird ausdrücklich bemerkt, dass sie von exanthematischen Kinderkrankheiten verschont blieben. Am häufigsten wurden Entzündungen der Respirationsorgane beobachtet, womit sich nicht selten gefährliches Nasenbluten verbindet, was nur ausnahmsweise von kritischer Bedeutung war. Dass Bluter an pneumonia oder pleuritis litten, wird 11 Mal erwähnt, 1 Mal trat dabei tödtliches Nasenbluten am 7. Tage ein, während dasselbe in einem anderen Falle von kritischer Bedeutung war. 3 Mal kam enteritis, 1 Mal Croup, 2 Mal orchitis vor, 1 Mal Influenza mit heftigem Nasenbluten und späterem tödtlichen Ausgange durch nervöses Fieber. Bei Masern und Rötheln erfolgte 3 Mal sehr heftiges, doch nicht tödtliches Nasenbluten; Varicellen verliefen wie gewöhnlich, Variolois zwar günstig, aber mit sanguinolenten Pusteln. Wirkliche Blattern kamen bei einem

20 jährigen Bluter vor, ohne einen abweichenden Verlauf zu machen. Auch Keuchhusten bewirkte in mehreren Fällen keine Blutung, in anderen jedoch sehr heftiges Nasenbluten.

Wachsmuth sah in seiner Bluterfamilie Masern, Scharlach, gastrisches Fieber, Augenentzündung, Catarrhe, Intermittens, Lungenentzündung, Ruhr und Cholera wie gewöhnlich und ohne Blutung verlaufen.

Dagegen litten 4 Kinder bei Dubois an Durchfall, der leicht blutig wurde. Von anderen chronischen Krankheiten muss hier zunächst die Gelbsucht genannt werden, die bei neugeborenen Bluterkindern häufig als Complication vorkommt, wovon weiter unten die Rede sein wird. Sehr häufig kommen auch chronischer Rheumatismus und Scrofel als Complication vor, letztere in allen Formen und Graden, als Drüsen-, Knochen- und Hautscrofel; auch Rhachitis wird zuweilen als Complication genannt. In mehr als 20 Familien wird Scrofel als begleitendes Symptom genannt; bei Ursing waren sämtliche Kinder davon befallen, und es nahm bei vorschreitender Entwicklung Scrofel und hämorrhagische Diathese zugleich ab. Bei den Blutern einer von Heyfelder beschriebenen Familie war Deformität in Folge von Rhachitis entstanden. Knochenleiden in Form von coxarthrocace, paedarthrocace und Caries der Metatarsalknochen wird 6 Mal angegeben, ohne dass jedoch mit Gewissheit zu ersehen ist, dass sie auf scrofulöser Basis beruhten, indem mehrmals periostitis rheumatica die Ursache war. 4 Bluter bei Rieken hatten übelriechenden Ohrenfluss, eben so ein Kranker bei Erdmann, der dabei zugleich an heftigem Ohrenschmerze litt, besonders dann, wenn die Blutungen ausblieben. Chronische Hautkrankheiten in Form von pityriasis und porrigo kamen 6 Mal vor; bei Martin litten sämtliche Bluter, welche das Säuglingsalter überschritten, früher oder später an chronischem Hautausschlage mit penetrantem Geruche und profuser Absonderung, und es schien zwischen demselben und den Blutungen ein Wechselverhältniss zu bestehen. Auch der von mir beschriebene Bluter zu Hanau wurde am 2. Tage nach der Geburt von einem nässenden, übelriechenden Hautausschlage über den ganzen Körper befallen, der nach 3—4 Wochen sich verlor. — Nur sehr selten litten Bluter in jüngeren Jahren an Hämorrhoiden, wie bei Krimer, Dequevauviller, Quadrat; öfters kam dies in späteren Jahren vor, wenn die hämorrhagische Diathese nachliess.

So zeigten sich bei Krimer's Kranken im 28. Jahre molimina haemorrhoidalia, die alle 4 Wochen fliegend wurden und mit Blutharnen sich verbanden, wodurch die Gliederschmerzen sehr erleichtert wurden, welche aber gleich wieder zunahmen, wenn die Hämorrhoiden stockten.

Fuchs kennt einen über 40 Jahre alten Bluter, der an Gicht und Hämorrhoiden leidet, ohne darum die Anlage zu Blutungen verloren zu haben. In den schweizerischen Familien zeigten sich nicht selten bedeutende varicöse Anschwellungen der unteren Extremitäten. Dass wirkliche Gicht nur äusserst selten bei der Hämophilie vorkommt, und dass eigentlich nur eine Familie bekannt ist, bei der wirkliche Gicht vorhanden war, davon ist schon oben die Rede gewesen. Ob Syphilis bei Blutern jemals vorkam, und wie der Verlauf derselben durch die hämorrhagische Diathese modificirt werde, darüber fehlt es an allen Beobachtungen. Oefter wird eine Complication mit Scorbut erwähnt, und in der That scheint es Uebergangsformen zwischen beiden Krankheiten zu geben.

So kannte Johansen 2 Bluter, welche scorbutische Beschaffenheit des Zahnfleisches zeigten, jedoch ohne pseudorheumatische Symptome. Auch Schultz beobachtete bei seinen Blutern schwammiges und blutendes Zahnfleisch, aashaften Geruch aus dem Munde, aufgetriebene Milz, dabei aber alle anderen Zeichen der Hämophilie, namentlich auch Gelenkanschwellungen; eben so zeigten die Bluter bei Rave entschiedene Neigung zum Scorbute, dabei jedoch ausserordentliche Muskelkräfte.

In Beziehung auf Lungenschwindsucht wurde schon oben bei Gelegenheit der Lungenblutungen bemerkt, dass Bluter keineswegs dazu disponirt scheinen, vielmehr verhältnissmässig sehr selten daran leiden. Ausgebildeter phthisischer Habitus kam nur selten bei wirklichen Blutern vor, wie bei Kuhl und in der von mir beschriebenen Bremer Familie, wo Vater und Sohn an wirklicher Lungenschwindsucht litten, ersterer auch daran starb; der Fall bei Krimer, wo ein Glied einer Bluterfamilie an Lungenschwindsucht starb, ist in so fern zweifelhaft, als nicht feststeht, ob dies Individuum selbst ein wirklicher Bluter war.

Ziemlich isolirt stehen folgende Angaben: Wardrop's Bluter litt an einer nicht näher beschriebenen Fistel; Thal's Kranker an einer Harnfistel und an Dysurie in Folge angeborener Phimose.

Merkwürdig war zugleich bei demselben Kranken die rundliche Form seines Körpers, besonders der Hand- und Fussgelenke, wo dieselbe offenbar durch Verdickung des Zellgewebes bedingt wurde.

Nach der Angabe von H ü g ü e s wurde die Mehrzahl der männlichen Mitglieder seiner amerikanischen Bluterfamilie, sobald sie ein vorgerücktes Alter erreicht hatte, in Folge von Rheumatismus (?) impotent, womit die von anderen Beobachtern wahrgenommene grosse Fruchtbarkeit in Bluterfamilien im Widerspruche zu stehen scheint.

Eben so isolirt ist die Beobachtung von T a m m e B e t h, dass ein holländisches Bauersmädchen, welche Bluterin war, wiederholt an intermittens und ungemeiner Hyperästhesie bis zu Veitstanz litt; ferner, dass bei einem einjährigen Bluterkinde K u h l's plötzlich Lähmung des rechten Armes eintrat, die nach 3 Tagen durch reichlichen Schweiss sich verlor, jedoch öfters wiederkehrte; dass E r d - m a n n bei 2 Bluterkindern Convulsionen beim ersten Zahnen bemerkte, die jedoch nicht tödtlich waren. E l s ä s s e r und viele andere Beobachter sahen bei Bluterkindern eine auffallende Kraftlosigkeit in den Armen und Beinen, so dass sie leicht fielen. W a c h s m u t h's Sohn, ein exquisiter Bluter, erlitt nach einem Falle eine Verrenkung des rechten Oberarmes und einen Bruch desselben in seinem mittleren Theile, ohne dass sich Ekchymosen zeigten oder der Verlauf der Heilung etwas Besonderes darbot, und der von mir erwähnte Knabe aus der Hanauer Bluterfamilie brach im 3. Jahre den rechten Oberschenkel, ohne dass sich in Folge dieser Verletzung oder des nachherigen Verbandes Blutunterlaufungen bemerklich machten, während doch vor und nach dieser Zeit ein nur sehr geringer Druck hinreichte, zahlreiche Ekchymosen hervorzurufen.

Mehrere Beobachter entdeckten abnorme Geräusche am Herzen und den grossen Gefässen bei Blutern. Oft fand man schwirrenden und weit verbreiteten Herzschlag; R ü b e r beobachtete bei einem Bluter ausser vermehrtem Impulse des Herzens auch dem Katzenschnurren ähnliche Geräusche, doch wird dabei nicht bemerkt, ob dies während oder kurz nach der Blutung oder permanent der Fall war. S t e i n e r giebt permanent heftiges Herzklopfen an, ausserdem fand er beim ersten Herzschlage Blasebalggeräusch. D e q u e v a u - v i l l e r bemerkte Blasebalggeräusche in der linken Carotis, M e i n e l bei allen seinen Blutern Nonnengeräusch in den Jugularvenen; er legt grosses Gewicht auf diese Erscheinung und hält sie für ein

wichtiges Zeichen dieser Krankheit, wiewohl seine Beobachtung später von anderen Seiten nicht bestätigt wurde. Auch ich habe dasselbe bei wiederholten Untersuchungen nicht gefunden, und nur stärkeren Impuls und weit verbreiteten Schlag des Herzens bemerkt. Uebrigens sind alle diese bei der Hämophilie beobachteten Geräusche um so weniger geeignet, uns über das Wesen dieser Krankheit näheren Aufschluss zu verschaffen, als dieselben bei Zuständen von Anämie und Hypinose bekanntlich sehr häufig vorkommen und ihre Bedeutung oft zu hoch angeschlagen wurde, indem namentlich die Nonnengeräusche oft genug bei Gesunden vorzukommen pflegen.

Endlich ist hier noch, gleichsam auf der Grenze pathologischen und physiologischen Gebietes, einiger bei Blutern beobachteter Idiosyncrasien zu gedenken. Mutzenbecher, Vieli, Bicking u. A. fanden eine entschiedene Idiosyncrasie gegen Nässe und Feuchtigkeit bei ihren Blutern, so dass nach Einwirkung derselben, bei Bicking sogar nach einem warmen Fussbade, Oedem, pseudorheumatische Schmerzen, ja selbst Ekchymosen und Blutungen eintraten. Eben so besteht bei vielen Blutern eine Idiosyncrasie, eine krankhafte Empfindlichkeit gegen den inneren und äusseren Gebrauch des Quecksilbers, wodurch leicht blutige Diarrhöen und andere Blutungen hervorgerufen werden.

Siebentes Capitel.

S e c t i o n s b e f u n d.

Bei den wenigen Leichenöffnungen, die wir bis jetzt in einer so oft tödtlichen Krankheit besitzen, hat sich kein einziges constantes pathologisch anatomisches Merkmal der früher bestehenden Krankheit in irgend einem Gewebe oder Organe ergeben. Mit Recht fragt Canstatt, hat man auch immer auf die rechte Art gesucht? und dringt auf künstliche Injection der Capillargefässe und ihre mikroskopische Untersuchung bei Leichen von Blutern, was freilich bei der Seltenheit der Krankheit und den Schwierigkeiten, die solchen Untersuchungen in der Privatpraxis entgegenstehen, nur selten möglich sein wird.

Da Bluter nur ausnahmsweis an anderen Krankheiten sterben und fast immer dem Tode durch Verblutung unterliegen, so erklärt es sich leicht, dass bei sämmtlichen bis jetzt bekannten Leichenöffnungen zugleich die Symptome der Blutleere angetroffen wurden, indem kein Fall einer Section bekannt ist, die bei einem an einer anderen Krankheit verstorbenen Bluter gemacht wurde. Man fand daher die Leichen in der Regel blutleer, den Wachsfiguren ähnlich, nur zuweilen von mehr schwarzblauer Färbung; oft zeigten sich daran Ekchymosen der äusseren Haut und der Schleimhäute, so wie Blutgeschwülste von mehr oder weniger Umfang und verschiedenem Alter. Während die jüngsten derselben fast schwarzblau waren, erschienen die älteren bläulichroth, noch ältere ins Grüne und Gelbe spielend, und es soll dies Farbenspiel nach M e n d e bis zum Eintritte der Fäulniss fortdauern. Ueber die Zeit, wo der Eintritt der Fäulniss der Bluterleichen erfolgt, liegen nur einige wenige Beobachtungen vor, und dass dieselbe schnell eintritt, wie man wohl erwarten konnte, bestätigt R i e k e n.

Gewöhnlich sind die Glieder der Leichen von Blutern ungemein starr und gestreckt, so dass in manchen Fällen die Körperlänge um mehrere Zoll zugenommen zu haben schien.

Was sich als Sectionsresultat im frühesten Alter der Bluter gezeigt hat, davon wird weiter unten in dem Abschnitte die Rede sein, der von der Bluterkrankheit bei Neugeborenen handelt.

Sehr unbedeutend ist die Ausbeute, welche hinsichtlich der pathologischen Anatomie aus den Referaten der einzelnen Beobachter von Blutern gewonnen wird; es werden darin nur einzelne hin und wieder vorkommende Abweichungen angegeben, die sich meist auf anomale Beschaffenheit des Herzens und der Gefässhäute beziehen. So sagt B u e l, es sei weder Missbildung, noch ungewöhnliche Vertheilung der Blutgefässe, noch ein Fehler in den Venenklappen zu bemerken gewesen, ohne jedoch das Herz näher untersucht zu haben.

Ein ungenannter englischer Arzt bei N a s s e fand das Herz eines Bluters wegen der Stärke seiner Muskelfaser 4—5 Mal so gross, als gewöhnlich; dagegen war bei einem Kinde aus der Bremer Familie das rechte Herz ungemein dünn.

Blagden sagt: bei einem 27jährigen jungen Manne, dem Brodie wegen einer nicht zu stillenden Zahnblutung die Carotis unterbunden hatte, war die Haut der art. tempor. fast durchsichtig

und so dünn wie bei einer Vene; eben so waren andere Aeste der carotis externa beschaffen, und auf der inneren Haut derselben fanden sich einige weisse, undurchsichtige Ablagerungen, die wie Verknöcherungspunkte aussahen (nach Virchow fettige Degeneration).

Lowthorps (Liter. Nr. 2) fand bei einem 9 monatlichen Mädchen, welches an spontaner Blutung aus den Spitzen der Finger und Zehen starb, an den Stellen, woraus die Blutung erfolgt war, kleine Löcher wie Stecknadelstiche.

Hooper (Liter. Nr. 23): bei einem 25 jährigen Bluter, der nach einer Quetschung des Armes sich verblutete, fanden sich an der Radialarterie in ihrem ganzen Verlaufe zahlreiche, durchsichtige Stellen, welche eine eingeführte Sonde durchscheinen liessen; eine ähnliche Veränderung zeigte sich an den benachbarten Aesten, und es war offenbar eine mangelhafte Entwicklung der fibrösen Gefässhaut vorhanden.

Wilson sah die Arterienhäute eines 3 $\frac{1}{2}$ jährigen Knaben nur halb so dick als gewöhnlich, bei zwei anderen Blutern fand er Extravasat flüssigen Blutes in der Kopfhöhle, das nach einem Falle auf den Kopf entstanden war und den Tod verursachte.

Lebert berichtet: bei einem 24 jährigen Manne, dem wegen eines verletzten Aneurisma an der Handwurzel die art. rad. und ulnar. unterbunden worden war, worauf der Tod durch Verblutung erfolgte, zeigte die fein injicirte art. rad. nicht die geringste Abweichung oder Structurveränderung; beide Arterien waren durch die Ligatur verschlossen, ohne dass sich jedoch ober- oder unterhalb der Ligaturstelle ein Thrombus gebildet hatte. Alles, was den aneurismatischen Sack bildete, war in einen schwarzen und nicht weiter zu unterscheidenden Brei verwandelt.

Besserer fand bei einem 6 jährigen Knaben Hypertrophie des linken Herzens mit vielem weissen Faserstoffgerinnsel.

Schneider (in Offenburg): bei einem 17 jährigen Bluter war das Herz ungeheuer gross, blutleer; die Wand der rechten Herzkammer so dünn und zart wie eine Membran, jene der linken Kammer unnatürlich dick; die Herzklappen knorpelartig, die Kranzadern mit Blut überfüllt, Herzbeutel und beide Brusthöhlen voll seröser Flüssigkeit.

Schultz will zwar bei seinen Bluterkranken Auftreibung der Milz im Leben bemerkt haben, indessen fand dabei Complication mit

Scorbut statt; wenn er jedoch ausserdem behauptet, dass Hypertrophie der Milz öfters in den Leichen der Bluter bemerkt worden wäre, so ist dies eine unbegründete Angabe, die durch kein Citat unterstützt wird.

Schliemann: bei einem 15jährigen Judenknaben zeigten sich innere und äussere Petechien, die valvula foram. oval. ungewöhnlich dünn, ein Theil des septi ventriculorum nicht fleischig, sondern durch eine dünne, durchsichtige Membran gebildet, die Lungenarterie ungemein eng und so dünn wie eine Vene.

Escherich: bei einem 22jährigen, athletisch gebauten Studenten, der zu Würzburg an einer kleinen, im Duell erhaltenen Hieb- wunde sich verblutete, war das Herz sehr blass, matsch und blut- leer; im rechten Vorhofe wenig geronnenes Blut; foramen ovale theilweis offen, der bereits geschlossene Theil dünnhäutig und durch- sichtig, die valvula deckte es nicht ganz, sondern liess eine fast runde Oeffnung von 6 Linien Durchmesser sehen. Auf der Seite des rechten Vorhofes war ein sehniger, kaum 1 Linie dicker, 6 Linien langer, nach dem entgegengesetzten Rande gespannter Balken, der von hinten nach vorn so über die Oeffnung ging, dass durch diese Vorrichtung die Klappe vor die Oeffnung gezogen werden konnte, wodurch der Nachtheil directer Communication beider Vorhöfe im Leben einigermassen verhütet wurde. Ausserdem fand sich nichts Abnormes, wiewohl es leider weder mir noch Escherich vergönnt war, die Leiche näher untersuchen zu dürfen, weil die Section eine gerichtliche war.

Schönlein (s. Liter. Nr. 109) scheint bei mehrern Sectionen von Blutern eine ähnliche Beschaffenheit des Herzens gefunden zu haben, und macht ausserdem noch auf die rundliche, fötusartige Bildung desselben aufmerksam.

Mutzenbecher fand bei einem Knaben, der an subcutaner Verblutung nach einem Sturze starb, ohne dass sich eine äussere Wunde zeigte, eine ungeheure Sugillation des ganzen äusseren Brust- kastens, das sämmtliche subcutane und intermuskuläre Zellgewebe desselben mit schwarzem und coagulirtem Blute durchzogen, auch einigen Bluterguss im Lungengewebe.

Elsässer's sehr sorgfältig angestellte Section eines zwei- jährigen Knaben ergab ausser einer starken Sugillation zwischen der äusseren Kopfhaut und dem Pericranium, so wie allgemeiner Blut-

leere nur negative Resultate, namentlich keine fehlerhafte Bildung im Herzen oder den Gefässhäuten.

Endlich fand sich in den von mir mitgetheilten Fällen bei einem 4jährigen Knaben Magen und Darm sehr dünn und von Luft ausgefüllt. Bei einem 44 Stunden nach der Geburt verstorbenen Bruder des vorigen war die Bauchhöhle mit flüssigem, die Scrotalhöhle mit geronnenem Blute ausgefüllt, ohne dass man eine Oeffnung in einem Gefässe entdecken konnte. In der Leiche eines dritten Knaben derselben Familie, der im 14. Jahre starb, zeigte sich Erweichung der Speiseröhre und theilweise Verwandlung derselben in eine rothe, zerflossene Masse.

Bei einem nach der Beschneidung an Verblutung gestorbenen Judenkinde liess sich bei der Section ausser grosser Blutleere nichts Abnormes wahrnehmen.

Dies sind die meist negativen Resultate, welche die bisher bei Blutern vorgenommenen Leichenöffnungen geliefert haben. Wenn man früher ein grösseres Gewicht auf die zuweilen vorgefundene fehlerhafte Beschaffenheit des Herzens legte und darauf die Analogie der Hämophilie mit der Blausucht stützte, so ist man jetzt der Ansicht, dass jene abnormen Zustände des Herzens mehr Complication als Ursache der Bluterkrankheit sind, und dass sie häufig ohne hämorrhagische Diathese vorkommen. Wichtiger scheint die in älterer und neuerer Zeit beobachtete abnorme Dünnhheit der Arterien zu sein, und vielleicht gelingt es bei wiederholter sorgfältiger Injection der Capillaren, auch an diesen einen solchen Zustand zu entdecken, was für die nähere Kenntniss der Hämophilie und ihres Wesens von Wichtigkeit sein würde.

Achtes Capitel.

Aetiologie und Nosogenie.

1) Geschlechtsdisposition.

Wenn man früher annahm, dass die Bluterkrankheit nur die Söhne einer Bluterfamilie befallt, die Töchter aber verschone, so ist diese Ansicht durch neuere Erfahrungen nicht allseitig bestätigt worden, es hat sich vielmehr herausgestellt, dass das weibliche Geschlecht eine zwar viel geringere Anlage zu dieser Krankheit besitzt, aber keineswegs davon verschont bleibt. Nach der Zusammenstellung von Lange aus dem Jahre 1849 war damals das Verhältniss der weiblichen zu den männlichen bekannten Blutern wie 31 : 227 bis 229, mithin kam darnach auf etwa 7 männliche ein weiblicher Bluter.

Ein etwas davon verschiedenes Verhältniss hat sich nach meiner 1854 mit Benutzung aller bis jetzt bekannt gewordenen Fälle aufgestellten Berechnung herausgestellt, indem nach derselben auf etwa 452 männliche 32 weibliche kommen, mithin auf 14 männliche 1 weiblicher Bluter.

Die Differenz von Lange ist dadurch entstanden, dass seit jener Zeit die Zahl der bekannt gewordenen männlichen Bluter von 229 auf mehr als 452 gestiegen ist, während die Zahl der weiblichen nur um 1 zunahm.

Nach meiner Berechnung kommt in Deutschland auf 11 männliche 1 weiblicher Bluter, viel weniger in England, Frankreich und Nordamerika, während in der Schweiz bisher noch gar kein weiblicher Bluter beobachtet wurde.

Es beobachteten überhaupt weibliche Bluter: Fordyce, Smith, Nasse, Thal, Ursing, Mende, Tamme Beth, Salomo, Storres, Lafargue, Heyfelder, Rösch, Rieken, Kuhl, Quadrat, Schneider in Offenbach, Wachsmuth, Johannsen, Meinel, Steiner und ich.

Es fehlt nicht an Beispielen, dass Bluterinnen an der ausgeprägtesten Form der Bluterkrankheit litten und an Blutungen zu Grunde gingen, was 13 Mal vorkam. In solchen Fällen ist der Verlauf der Krankheit ganz so, wie er oben angegeben wurde, und nur

modificirt durch die Geschlechtseigenthümlichkeit des Individuums. So starben nach Nasse in einer Familie Mutter und Tochter zur Zeit des Aufhörens der Menstruation an Mutterblutungen, bei Wachsmuth verblutete sich ein blühendes, 20jähriges Mädchen in der Brautnacht an der durch Zerreißung des Hymens entstandenen Blutung, bei Lafargue ein 6 Wochen altes Mädchen an einer Blutung aus der Scheide.

In minder entwickelten Formen der Bluterkrankheit beim weiblichen Geschlechte zeigen sich allerhand Anomalien des Blutlebens, als zu frühe, zu lange dauernde und profuse Menstruation, Uterinalblutungen bei Geburt und Wochenbett, manchmal auch spontane Ekchymosen.

Bei einem Mädchen der von mir beschriebenen Familie Neidhard trat die Menstruation schon im 8. Jahre ein, bei Uhde's Kranken im 13. Jahre, bei Heyfelder's Bluterin vor dem 12. Jahre, während sie zugleich 9 Tage dauerte und alle 14 Tage wiederkehrte. Mutzenbecher giebt an, dass in einem Falle die Reinigung profus war, Wochen lang dauerte und selbst in der Schwangerschaft nicht aufhörte. Unrichtig ist Martin's Behauptung, dass das weibliche Geschlecht nur zur Zeit der Schwangerschaft und Geburt Theil an der Bluterkrankheit nimmt, indem zahlreiche Beweise vom Gegentheile vorliegen. In den schweizerischen Familien ist zwar kein Fall wirklicher Bluterinnen bekannt, doch schienen einige Töchter solcher Familien Anlage zu Hirnentzündung zu haben und starben auch daran; ebenso machte sich in diesen und anderen Familien eine Anlage zu Abortus bemerklich; so abortirte nach Vieli eine Frau zu Tenna 5 Mal hintereinander und Heyfelder beobachtete 3maligen Abortus.

Als merkwürdige Fälle von Hämophilie bei Frauen führe ich hier noch folgende an: Ein 19jähriges starkes Mädchen aus einer bei Kuhl erwähnten Familie, stets richtig menstruiert, bekam plötzlich Jucken im rechten inneren Augenwinkel, dann Blutung aus der Thränencarunkel, nach einigen Wochen wiederholte sich diese Erscheinung, doch blieb die Periode ganz regelmässig dabei.

Bei einem 17jährigen, richtig menstruirten Mädchen aus der holländischen Bluterfamilie bei Tamme Beth schwoll ein Finger an, wurde schmerzhaft und zeigte in der Mitte einen bläulichen Punkt; ein Arzt hielt es für Panaritium und schnitt ein, worauf eine

lebensgefährliche Blutung eintrat. Später zeigten sich auch spontane Blutungen aus anderen Fingern, denen stets Stechen oder Kitzel vorausging, worauf grössere oder kleinere Tropfen Blut wie Schweisstropfen hervorquollen. Diese Fingerblutungen waren durchaus unabhängig von der Menstruation; wurden sie durch adstringirende Mittel unterdrückt, so stellten sich den apoplektischen ähnliche und später Zufälle von Veitstanz ein.

Einen ähnlichen Fall erzählt Q u a d r a t, wo bei einem 19jährigen Mädchen sich einen Tag vor dem Eintritte der Menstruation eine leichte Anschwellung des letzten Gliedes des rechten Zeigefingers mit einem rosenrothen Flecke bildete, woraus ein Strahl hellrothen Blutes hervordrang. Diese Blutung dauerte 3 bis 4 Tage hindurch neben der Menstruation, die jedoch nur tropfenweis floss. Auf dieselbe Art kehrte die Blutung 6 Jahre lang immer am Tage vor der eintretenden Reinigung wieder, bis später Hämorrhoiden und damit zusammenhängende Mutterblutungen eintraten. Auch nach Verwundungen blutete diese Frau stets sehr stark.

In einem noch schwächeren Grade, gleichsam nur als Andeutung, zeigt sich die Bluterkrankheit beim weiblichen Geschlechte in Form spontaner Ekchymosen, welche unter leichten ziehenden Schmerzen meist die unteren Extremitäten befallen und oft der Periode vorangehen. Merkwürdig ist in dieser Beziehung eine Aeusserung bei Joseph Frank (prax. med. univ. praec. P. 2, Vol. 2, Sect. 2, pag. 430, Lips. 1824): „Quisne infantes et feminas non cognosceret, in quibus e levissimo etiamsi attactu haemorrhagiae illae cutaneae nascuntur, quae ecchymomata dici solent?“ die sich allerdings auf die Bluterkrankheit zu beziehen scheint, wiewohl derselbe ausserdem nichts Näheres darüber angiebt.

2) Einfluss des Lebensalters und der Entwicklungsperioden.

Das Lebensalter, worin sich die Hämophilie zuerst zeigt, ist sehr verschieden, und es kann dies schon wenige Stunden oder Tage nach der Geburt geschehen.

Wenn übrigens Virchow von einem noch früheren Auftreten dieser Krankheit als gleich nach der Geburt spricht, nämlich von Blutungen, die selbst während der Geburt Bluterkinder befallen sollen, so ist zwar a priori nicht in Abrede zu stellen, dass möglicher

Weise traumatische Blutungen solcher Kinder schon während der Geburt vorkommen können, doch ist aus der gesamten Literatur dieser Krankheit meines Wissens kein Fall bekannt, wo spontane oder traumatische derartige Blutungen schon während der Geburt vorgekommen wären.

Wenn traumatische Blutungen natürlich in jedem Alter vorkommen können und wirklich vorkommen, so zeigen sich dagegen die spontanen, so wie die Ekchymosen und Gelenkaffektionen gewöhnlich erst zwischen der ersten und zweiten Dentition und von da bis zur Pubertät. Unter den Entwicklungsperioden sind besonders die erste Dentition, weniger die zweite oder die Pubertätszeit, beim weiblichen Geschlechte der Eintritt und das Aufhören der Menstruation von Einfluss. Bei der Dentition wird nicht nur der Mechanismus des Zahnwechsels gefährlich, sondern auch die erhöhte Vitalität, die Neigung zu Congestionen und Wallungen um diese Zeit. Manchmal trat die hämorrhagische Disposition gleich nach dem Entwöhnen der Kinder von der Mutterbrust ein. Je früher überhaupt die Blutungen sich zeigen, desto gefährlicher sind sie, und alle bald nach der Geburt oder im ersten Jahre befallenen Kinder sind besonders gefährdet. Wenn Stromeyer (Chirurgie, Band I.) sagt, dass in der Regel die erste Blutung nicht tödtlich sei, sondern glücklich überstanden werde, indem sie von selbst aufhöre, so lässt sich das so allgemein nicht behaupten, und das spontane Aufhören kommt keineswegs der ersten Blutung mehr zu als den späteren. Nach Vieli kam die Krankheit bei Einigen in einem „age assez avancé“ zuerst zum Vorscheine; Manche erkrankten früher, Andere später, aber einmal ausgebrochen, wiederholte sich der Krankheitsanfall von Zeit zu Zeit. Durch den frühen terminus a quo unterscheidet sich die Hämophilie von den meisten anderen erblichen Krankheiten, welche erst in einem späteren Lebensalter einzutreten pflegen. Eine andere Frage ist freilich die, wann die Krankheit zuerst entstehe, sobald sie angeboren ist, und die Ansicht von Nasse, dass dies wahrscheinlich schon im Fötus geschehe, lässt sich eben so wenig beweisen als widerlegen.

Es finden sich etwa 65 Mal positive Angaben darüber, in welchem Alter die Krankheit zuerst auftrat, und daraus ergiebt sich, dass dies bei

Knaben im 1. Lebensjahre 46 Mal der Fall war,			
2.	—	5	—
3.	—	2	—
4.	—	2	—
5.	—	3	—
6.	—	2	—
10.	—	2	—
11. 12. 14.	—	1	—
22.	—	2	—

Bei Mädchen trat die Blutungssucht 1 Mal im ersten, 2 Mal im zweiten Lebensjahre auf, andere Angaben darüber fehlen.

Das späteste Alter, wo die Krankheit zuerst sichtbar wurde, ist das 22. Lebensjahr, und zwar kam dies in zwei Fällen bei Steiner vor, wo Vater und Sohn in jenem Jahre zuerst an profusen Blutungen aus Nase und Mastdarm litten und beide daran starben. Es ist ein Irrthum, der sich aus meiner früheren Arbeit in Holscher's Annalen bei Canstatt und Fuchs eingeschlichen hat und den schon Lange rügte, dass der späteste Termin des Auftretens der Hämophilie das 25. Lebensjahr gewesen sei, der dort erwähnte 25 jährige Schiffskapitain hatte ja schon früher viel und erschöpfend aus der Nase geblutet. Die ältesten bekannt gewordenen Bluter sind drei von Steinmetz und mir erwähnte, welche 62, 65 und 70 Jahre alt wurden, indem sich bei den 2 letzten die Blutungssucht verlor und statt derselben gichtische Beschwerden einstellten.

Von 67 männlichen Blutern, die von den einzelnen Schriftstellern als noch lebend erwähnt werden, befanden sich im Alter

von 1—4 Jahren	5
von 4—10 —	5
von 10—15 —	13
von 15—20 —	9
von 21—25 —	8
von 25—30 —	8
von 30—35 —	6
von 35—40 —	3
von 40—50 —	7
von 54 —	1
von 65 —	1
von 70 —	1

Von 10 weiblichen noch lebenden Bluterinnen befand sich je eine im 6., 7., 14., 16., 18., 19., 20., 34., 45. und 62. Jahre.

3) Constitution und Temperament, geistige und körperliche Eigenthümlichkeit der Bluter.

Es existiren keine allgemeine und bestimmte Kennzeichen, wodurch es möglich wäre, bei jüngeren oder älteren Blutern die hämorrhagische Diathese aus dem äusseren Habitus der Individuen zu erkennen, obgleich Otto behauptet, es gäbe in Amerika Personen, „welche es den Kindern gleich ansehen könnten.“ Nur Dequervauviller führt etwas Aehnliches an, denn nach ihm sind die Zeichen aus dem Habitus der Bluter in ihrem Ensemble so charakteristisch, dass es ihm einmal gelang, die hämorrhagische Disposition zu entdecken, ehe noch ein Zeichen der wirklichen Krankheit bemerklich war. Er fand durchgehends die Haut fein und matsch, die Unterhautzellgewebslage dünn, weich und fettarm, die Muskulatur schlaff und wenig entwickelt, die Sclerotika halbdurchsichtig, so dass sie die Farbe der Chorioidea durchschimmern lässt. Alle anderen Beobachter stimmen aber mit Vieli überein, wenn er sagt: Die Bluter kann man äusserlich gar nicht unterscheiden, da sie ebenso kräftig als andere Menschen gebaut sind. In der That kommen die Kinder der Bluterfamilien in der Regel anscheinend stark und gesund zur Welt, und verrathen Anfangs durch nichts den in ihnen schlummernden Keim zu jener traurigen Krankheit. Sie zeichnen sich meist durch eine feine, weisse, eigenthümlich roth durchschimmernde Haut, mit sichtbaren, oft turgescirenden, blauen oder hellrothen Venen aus, was ihnen meist ein blühendes Aussehen giebt und oft mit den schwärzlichen Haaren und Augen grell contrastirt.

Die Statur wird 10 Mal schön und gross genannt, 15 Mal schlank und zart, 9 Mal wird sie als kräftig, einige Mal sogar als athletisch bezeichnet, 4 Mal untersetzt. Die Muskelbildung war 8 Mal straff und kräftig, 6 Mal schlaff, 1 Mal halbatrophisch. Die Muskelkraft war 6 Mal ausserordentlich stark. Die Haut wird 37 Mal blass, zart, weiss und fein genannt, 15 Mal mit stark durchschimmernden, sehr entwickelten Venen. Die Gesichtsfarbe insbesondere — blühend-roth 10 Mal, blass und cachektisch 21 Mal, permanent matt-wachsfarbig (auch ohne kurz vorhergegangene Blutung) 5 Mal, leucophleg-

matisch 7 Mal. Gewöhnlich heisst es nur, die Gesichtsfarbe war gesund und frisch. Oft wird die Gesichtsbildung als schön und interessant bezeichnet, die Backen roth mit leicht wechselnder Färbung.

Die Farbe des Haares war 24 Mal blond, 13 Mal dunkelcastanienbraun, 16 Mal schwarz, 3 Mal gelbröthlich. Das Haar ist oft nur spärlich und dünn.

Die Farbe der Augen war 18 Mal blau, 10 Mal braun, 3 Mal blaugrau, der Blick und Ausdruck derselben wird zuweilen als feurig beschrieben. Die Zähne werden bei Vielen als sehr weiss angegeben, selten sind sie cariös; das Zahnfleisch ist in der Regel gesund.

Die gesammte Constitution wird bald schlaff-lymphatisch, bald atrabilarisch, bald nervös genannt.

Ueber das bei den Blutern vorwaltende Temperament findet man sehr unbestimmte, oft sich widersprechende Angaben. Am häufigsten scheint das phlegmatische vorzukommen, wenigstens wird es 10 Mal ausdrücklich als entschieden vorherrschend bezeichnet, in anderen Fällen war es sanguinisch oder cholerisch. Dequevauviller will am häufigsten das nervöse Temperament beobachtet haben.

Viel constanter sind die Angaben über die geistigen Fähigkeiten der Bluter, welche sehr häufig als vorzüglich geschildert werden. Heller und aufgeweckter Verstand, leichte Auffassungsgabe, Witz, verschiedenartige Talente, namentlich zu Musik und Mechanik, werden oft angetroffen. Von gemüthlicher Seite werden viele Bluter als sanft und weich, fröhlich und gutmüthig, andere als sentimental, als furchtsam beschrieben; die Mehrzahl ist lebhaft und munter, bei der Minderzahl findet man Neigung zu Aufbrausen und Jähzorn.

Wachsmuth fand bei einem Bluter, der leicht zornig wurde, den Geschlechtstrieb besonders rege, und sah nach excessiver Befriedigung desselben die Anlage zu Blutungen und Gelenkaffektion abnehmen. Bei Krimer's Familie herrschte auch bei Knaben eine gewisse Weiblichkeit vor, eine Neigung zu weiblichen Beschäftigungen und Arbeiten. Es ist diese Erscheinung mehrmals beobachtet worden, dieselbe kann aber, wie schon Wachsmuth mit Recht bemerkt, darin ihre Erklärung finden, dass man Bluterknaben aus Furcht vor Verletzungen von männlichen Beschäftigungen zurückhielt und ihnen dagegen eine mehr weibliche Erziehung gab.

Vergleicht man die oben angegebenen körperlichen und geistigen Eigenschaften der Bluter, so kann man darnach vielleicht eine doppelte Form der Hämophilie annehmen, nämlich:

A. Eine *erethische Form* derselben — hierbei meist schwarzes Haar, dunkle, braune oder schwarze Färbung der zuweilen feurigen Augen; zarte und weisse Haut mit durchschimmernden Venen, manchmal dagegen auch bräunliche, durch Pigmentablagerung gefärbte Haut, schlanke oder kräftige Statur, mittlere Körpergrösse, gut entwickelte Muskulatur mit bedeutender Körperkraft. Das Temperament neigt zum sanguinischen oder sanguinisch-cholerischen; vorzügliche geistige Fähigkeiten, gutes Gedächtniss, Anlage zu Musik, Zeichnen, Mechanik. Lebhaftes Phantasie, Gutmüthigkeit, Fröhlichkeit, mitunter Neigung zu jähzorniger Aufwallung, Anlage zu Congestionen und Plethora.

B. *Torpide oder atonische Form* — blondes Haar, blaue Augen, feine und weisse, aber bläulich durchschimmernde Haut, schlaffe Muskeln, zuweilen leucophlegmatischer Habitus wie bei torpider Scrofelanlage, phlegmatisches Temperament, Kraftlosigkeit; beschränktere geistige Fähigkeiten, Trägheit und Verdrossenheit, dabei aber grosse Gutmüthigkeit; Neigung zu Schwindel, Ohnmacht, Scrofel.

Kommen nun auch die hier geschilderten zwei Formen nur selten so scharf ausgeprägt in der Natur vor, so macht sich doch in der Regel eine mehr oder weniger bestimmt ausgedrückte Hinneigung zu der einen oder anderen bemerklich, zuweilen in der Art, dass einige Kinder einer und derselben Familie zur erethischen, andere zur torpiden Form hinneigen, je nachdem sie mehr Aehnlichkeit mit der Constitution des Vaters oder der Mutter zeigen.

Respiration, Digestion, Assimilation bieten im Allgemeinen keine constanten und übereinstimmenden Verschiedenheiten bei Blutern dar, nur scheint das Gefässsystem bei ihnen sehr reizbar, der Puls wird leicht beschleunigt, hat in der Regel durchschnittlich 85—90 Schläge, dabei sind die Kranken zu Herzklopfen und Congestionen geneigt und werden bei Bewegungen leicht athemlos und keuchend. Manche klagen über beständiges Frostgefühl wie bei Blausucht. Auch die Beschaffenheit der Se- und Excretionen bietet nichts Abnormes dar; nur 2 Mal fand man im Urine eine Abnahme von

Harnstoff und Harnsäure, die freilich in dem einen Falle unbeträchtlich war, s. oben S. 36.

Ganz isolirt steht die Angabe von Lordat (Lordat, die Blutflüsse, aus dem Französischen von Wendler, Leipzig 1811, pag. 159), dass bei der hämorrhagischen Disposition das Vermögen, freiwillig Electricität zu entwickeln, oft vorhanden sei, wofür er mehrere Beispiele anführt, die jedoch nichts weniger als beweisend für seine Behauptung sind. So wird unter anderen dafür angeführt, dass Attila das Vermögen hatte, aus seinen Augen blitzähnliche Feuerstrahlen zu schiessen und an einer Hämorrhagie starb!

4) Einfluss von Stand, Beschäftigung, Wohnort, Religion auf die Bluterkrankheit.

Die Religion kann hier nur in so fern in Betracht kommen, als die jüdische die Beschneidung vorschreibt, welche in 6 Fällen 4 Mal tödtliche und 2 Mal sehr gefährliche, kaum zu stillende Blutungen bewirkte. Bis jetzt wurde übrigens die Hämophilie in drei, zum Theil sehr ausgebreiteten, jüdischen Familien wahrgenommen. Ueber den Einfluss, welchen Wohnort, Stand und Beschäftigung auf die Krankheit ausüben, wissen wir zwar nur wenig, doch geht daraus so viel hervor, dass dieselbe sowohl in Städten als auf dem platten Lande vorkommt, und weder arme noch reiche, vornehme oder geringe Familien verschont. Dass schlechte Nahrung keinen besonderen Einfluss hat, geht daraus hervor, dass nach Vieli in Tenna, wo es keine wirklich Arme giebt, die Bewohner hauptsächlich von Fleisch und Milch leben.

Hinsichtlich des Standes finden sich folgende Angaben: Es waren Bluter: Soldaten 4, Studenten 4, Schneider 3, Tagelöhner 4, Bauern 3, Arzt 1 (bei Hay, wo ausserdem noch angegeben wird, mehrere Bluter der Familie Appleton hätten Medicin studirt); Barbier, Schriftsetzer, Schiffskapitain, Bergmann, Apotheker, Ladendiener, Weinträger, Sattler, Weber, Bäcker, Buchbinder, Schlosser, Stärkemacher je 1. Unter den Eltern von Bluterfamilien kommen vor: General 1, andere Officiere 2, Prediger 2, Bauern 6, Aerzte 3, Gärtner 1, Schreiner 1, Forstmann 1, Bierbrauer 1, Bäcker 1, Kaufmann 1, Bergmann 2, Fabrikant 1, Tagelöhner 2.

5) Andere Einflüsse, welche eine Steigerung der hämorrhagischen Diathese bewirken können.

Dahin gehören :

A. Aufregend-erhitzend sowohl als deprimirend einwirkende Schädlichkeiten. So wurde ein Kranker bei Dequevauviller jedes Mal von Blutung befallen, wenn er etwas Wein trank; in vielen Fällen riefen geringere oder stärkere körperliche Bewegungen Blutungen hervor. Auf der anderen Seite steigern Furcht, Angst und Schrecken die Krankheit, ja nach Mutzenbecher soll sogar ein heftiger Schrecken, der auf die säugende Mutter eines bisher gesunden Kindes einwirkte, die Blutungssucht bei letzterem zuerst hervorgerufen haben, da die Familie bisher nach allen Richtungen hin davon frei war.

B. Witterung — bei Tardieu's Kranken wurden Ekchymosen und Blutungen durch Sturm, Regen und Schnee hervorgerufen, so dass dieselben als Wetterpropheten galten. Auch Krimer, Mutzenbecher und Vieli sahen bei feuchter und nasser Witterung wiederholt Anfälle von oberflächlichen und interstitiellen Blutungen eintreten.

C. Hitze und Kälte — bei einem Kranken von Dequevauviller hörten die Blutungen regelmässig auf, sobald er sich in wärmeren, südlichen Gegenden aufhielt, kehrten jedoch wieder, wenn er in ein kälteres Klima zurückkehrte. Auch nach Vieli und Wachsmuth begünstigen grosse Kälte eben so wohl als excessive Hitze die Blutungen. Nach Martin sind die Blutungen am gefährlichsten im heissen Sommer bei Gewittern und im Frühjahre bei Thauwetter nach vorhergegangener strenger Kälte.

D. Jahreszeiten — Dequevauviller, Consbruch, Schäfer, Mende, Krimer, Gröschner, Cramer, Wachsmuth, Mutzenbecher, Schultz, Erdmann und ich sahen die Krankheit im Herbst und Frühjahre häufiger auftreten als in anderen Jahreszeiten, namentlich als im Sommer.

E. Mondwechsel — Krimer und Johannsen beobachteten häufigere Anfälle von Blutungen bei Zunahme des Mondes, und Erdmann bemerkte bei seinen Kranken zur Zeit des Neumondes und kurz nachher durchgehends Wallungen, spontane Blutungen oder Ekchymosen und heftigere traumatische Blutungen.

F. Tag und Nacht. Elsässer, Wachsmuth und Mutzenbecher wollen eine Steigerung der Krankheit gegen Abend und in der Nacht wahrgenommen haben; letzterer giebt an, dass sich die Kinder seiner Bluterfamilie scheinbar oft ganz gesund zu Bette legten und Morgens mit grösseren oder kleineren Ekchymosen wie übersäet waren, was freilich eben so wohl durch den Druck der aufliegenden Theile gegen das Bett erklärt werden kann.

Von der durch die vorausgegangenen Blutungen selbst bedingten progressiven Steigerung der Krankheit und der dadurch vermehrten Neigung zu ferneren Blutungen war schon früher die Rede.

6) Verhältniss zwischen der Zahl der Kinder in Bluterfamilien überhaupt und der wirklichen Bluter darunter.

Nach den bisherigen Erfahrungen steht es fest, dass nicht alle Mitglieder einer Bluterfamilie auch selbst wirkliche Bluter sein müssen, und sehr häufig findet man angegeben, dass neben den weiblichen auch ein oder das andere männliche Individuum einer solchen Familie frei von der Krankheit bleibt. Ich habe dies in der folgenden Tabelle anschaulich zu machen gesucht, wobei Nachrichten über 54 Familien benutzt werden konnten, während natürlich die grosse Menge jener Fälle unberücksichtigt bleiben musste, wo die betreffenden Angaben fehlten oder zu unbestimmt waren.

Söhne.		Töchter.	
Zahl überhaupt.	Darunter Bluter.	Zahl überhaupt.	Darunter Bluter.
2	1	1	—
2	1	2	—
5	5	1	1
4	3	1	—
ungen.	—	ungen.	1
6	6	—	—
2	2	5	—
3	2	—	—
3	3	—	—
4	4	1	1
3	1	—	—
ungen.	alle	ungen.	—
2	2	1	—
5	3	4	—

Grandidier, Bluterkrankheit.

Söhne.		Töchter.	
Zahl überhaupt.	Darunter Bluter.	Zahl überhaupt.	Darunter Bluter.
7	7	5	—
3	3	4	—
4	4	—	—
17	17	1	1
1	1	1	—
ungen.	alle	ungen.	—
5	3	1	1
3	2	2	1
—	—	3	1
2	—	3	3
6	2	3	1
1	1	2	—
3	3	—	—
6	6	4	—
5	3	—	—
3	3	2	—
5	3	3	—
4	3	1	—
ungen.	1	ungen.	—
4	3	6	—
ungen.	2	ungen.	1
5	3	7	1
4	4	2	—
4	—	5	1
3	2	3	—
3	3	3	—
2	2	4	3
2	1	1	—
4	2	1	—
4	3	7	—
7	5	5	—
5	3	4	—
3	3	5	—
3	2	4	—
5	5	4	—
5	4	2	—
3	2	4	—
3	2	3	—
8	8	—	—
5	3	2	—

Es kam also nach vorstehender Tabelle in 54 Familien 3 Mal vor, dass alle Kinder, Söhne und Töchter, Bluter waren, und 4 Mal waren alle Söhne Bluter, ohne dass Töchter existirten. Gewöhnlich heisst es, dass die Geschwister der Bluter, welche nicht selbst bluten, gesund und munter wären, in 39 Familien wird dies 13 Mal bestimmt versichert. 8 Mal starben Geschwister von Blutern, ohne

selbst geblutet zu haben, an Eclampsie, zuweilen unter Blauwerden des Körpers, 4 Mal an Scharlach, 6 Mal an Blattern, 3 Mal an Lungenschwindsucht. Wenn die Bluter selbst scrofulös oder rhachitisch waren, so litten meist auch die Geschwister daran, wie bei Heyfelder, Thal, Ursing, Erdmann, Lange. 2 Mal litten Geschwister eines Bluterknaben an angeborener Syphilis, 2 Mal an Hämorrhoiden, 1 Mal an Croup, öfters an Brechruhr, 1 Mal an Abzehrung, 1 Mal an purpura haemorrhagica. Schwestern der Bluter leiden oft an Bleichsucht und Anomalien der Menstruation.

Wenn gleich die Sterblichkeit unter den blutenden Mitgliedern einer Bluterfamilie gross genug ist, so kann man doch nicht behaupten, wenigstens nicht beweisen, dass dies auch von den Nichtblutern einer Familie gelte. Lange, mit dessen Berechnung die meinige in dieser Hinsicht fast übereinstimmt, giebt auf 64 Nichtbluter, zu 67 Blutern gehörig, 13 Todesfälle bis zu Ende des ersten, 14 bis zu Ende des fünften Lebensjahres an, was keineswegs als ein auffallendes Mortalitätsverhältniss betrachtet werden darf. Merkwürdig ist es, dass sich die meisten Bluterfamilien, gleichsam um die grosse in ihnen herrschende Mortalität auszugleichen, durch ungemeine Fruchtbarkeit auszeichnen, worauf Wachsmuth zuerst aufmerksam machte. Nach einer Zusammenstellung, die ich bei 17 Familien vornahm, ergaben sich 164 Kinder, was durchschnittlich $9\frac{3}{4}$ Kinder für eine Familie beträgt, und womit Wachsmuth's Angabe ($9\frac{1}{2}$) fast übereinstimmt.

7) Erste Entstehung und Fortpflanzung der Hämophilie.

Schon oben wurde congenitaler oder hereditärer Charakter als eine der wesentlichsten und constantesten Erscheinungen dieser Krankheit bezeichnet. Einmal entstanden, wird nun dieselbe nach gewissen Gesetzen vermittelt erblicher Fortpflanzung durch ganze Generationen weiter verbreitet.

Nur selten kommt die Bluterkrankheit sporadisch, meist gruppenweise in gewissen Familien vor, und es ergab sich bei 452 Blutern nur 19 Mal, dass weder Eltern, Geschwister oder Seitenverwandte daran litten.

Ob die Krankheit auch erworben werden kann, ist noch sehr zweifelhaft; es liegen bis jetzt zu wenig Erfahrungen darüber vor,



um eine solche Annahme nachweisen und begründen zu können, und es muss der Zukunft überlassen bleiben, in dieser Hinsicht endgültig zu entscheiden. Bis jetzt spricht nur der Fall von Guépratte dafür, wo ein in Guadeloupe geborener Knabe aus einer gesunden und wohlhabenden Pflanzerfamilie jener Insel von seiner Geburt an einer durch dreimaliges auf einander folgendes Säugen erschöpften schwarzen Amme übergeben wurde, welche in einer feuchten, dumpfigen Hütte wohnte, und auch späterhin dem Kinde schlechte Nahrung, namentlich viele wässerige Früchte, reichte. Dieser Knabe litt an allen Erscheinungen der Bluterkrankheit, auch an Gelenkanschwellungen des Tibio-Tarsalgelenkes, genas aber später nach vierjähriger sorgfältiger diätetisch-medicinischer Behandlung.

Wenn man auch diesen Fall nicht zur Blutfleckenkrankheit rechnen kann, so bleibt doch die Möglichkeit, dass individuelle Verhältnisse der Amme, über deren Familie Guépratte nichts ermitteln konnte, von Einfluss auf Entstehung der Krankheit waren, und dass dieselbe vielleicht durch die Milch jener Negerin übertragen wurde, worauf auch andere Beobachtungen hinweisen.

Ich erwähne hier nur eines Falles bei Mutzenbecher, wo die primitive Genese der Krankheit unter sonderbaren Verhältnissen erfolgte. Ein starker und kräftiger Knabe, das erste Kind gesunder Eltern, in deren beiderseitiger Familie die Blutungsanlage unbekannt ist, war bis zum 9. Monate gesund, und gedieh an der Brust seiner Mutter vortrefflich. Einst wurde jedoch dieselbe im Walde von französischen Soldaten überfallen, und entging nur mit äusserster Anstrengung entehrender Misshandlung durch dieselben, worauf sie der einer Stunde entfernten Heimath, einem Dorfe bei Heidelberg, zueilte, und bis zum Tode erschreckt, sofort in Ohnmacht fiel; kaum daraus erwacht, liess sie das Kind trinken, welches von da an seine frische, gesunde Farbe verlor, und kurz nachher von Ekchymosen, spontanen und traumatischen lebensgefährlichen Blutungen befallen wurde. Seit jener Zeit erzeugte die Mutter noch zwei Bluterknaben. Wenn nun auch dieser Fall einer doppelten Deutung fähig ist, indem man auch annehmen kann, dass bei diesem Knaben angeborene Anlage stattfand, vermöge welcher die Krankheit auch ohne jenes angebliche occasionelle Moment sich unter allen Umständen primitiv entwickelt haben würde, wofür noch zu sprechen scheint, dass noch mehrere Geschwister desselben daran litten; so

ist doch auch diese Annahme eben nur Hypothese und lässt sich nicht beweisen. Nach Haller — elem. physiol. lib. 17. sect. 2. § 6 — kann Schrecken und Zorn Ekchymosen und Blutungen bewirken. Er erzählt daselbst die Geschichte einer Blutung durch alle natürliche Wege bei einem Kinde, welche durch die Milch entstanden war, die das Kind genossen hatte, während seine Amme im heftigsten Zorne gewesen war.

Man hat nun mit Unrecht nur eine erbliche Entstehung der Hämophilie annehmen wollen. Abgesehen davon, dass in vielen Fällen Eltern, Voreltern und Seitenverwandten ganz frei von Anlage zu Blutungen waren, so muss ja doch auch die Vererbung einmal zuerst durch primitive Genese begonnen haben, und der Versuch, noch jetzt eine Verwandtschaft der verschiedenen Bluterfamilien nachzuweisen und alle von einer gemeinsamen Abstammung herleiten zu wollen, erscheint bei der gegenwärtigen Verbreitung der Krankheit ungereimt.

Sehen wir von den zweifelhaften Fällen ab, wo die Hämophilie erworben zu sein schien, so steht es fest, dass dieselbe entweder congenitalen oder hereditären Ursprunges ist. Begreiflicher Weise muss letzterer der häufigste sein, da auch ursprünglich congenitale Fälle sich durch erbliche Fortpflanzung weiter zu verbreiten pflegen. Wir besitzen von 80 Familien mit mehr oder weniger Blutern Nachrichten über die Gesundheitsverhältnisse der Eltern oder sonstigen Angehörigen. 41 Mal trat mit dem betreffenden Bluter die Krankheit zum ersten Male in der Familie auf, war mithin congenitale Entstehung vorhanden; 44 Mal erfolgte erbliche Uebertragung von Eltern, Grosseltern oder Geschwistern der Eltern; sehr oft heisst es aber nur, die Kranken stammten aus einer Bluterfamilie.

A. Congenitale Entstehung.

Hierbei waren Eltern oder Vorfahren 15 Mal ganz gesund, 26 Mal litten sie an anderen Krankheiten, und zwar entweder beide Eltern zugleich oder Vater oder Mutter allein. Diese Krankheiten waren meist verschiedene Dyskrasien, als Gicht, Scrofel, Syphilis, Hämorrhoiden oder organische Krankheiten des Herzens und der

Lunge, während bei den Müttern sich noch ausserdem Anomalien des Blutlebens, Menstruationsstörungen, Mutterblutungen u. s. w. besonders bemerklich machten. So war in der von mir beschriebenen Bremer Familie die Mutter gesund, der Vater litt und starb an Bluthusten; bei Davis die Mutter scrofulös, Vater gesund; bei Ursing Mutter scrofulös, Vater lungenschwindsüchtig; bei Evert die Mutter früher syphilitisch; bei Schwarz beide Eltern syphilitisch; bei Mende Vater apoplectisch, Mutter gichtisch; bei Gröschner starb der Vater an einer brandigen Wunde, die Mutter an Schwindsucht; bei Theinhard litt die Mutter an organischer Herzkrankheit und profuser Menstruation, der Vater war gesund; bei Salomo war Vater gesund, die Mutter heftigem Nasenbluten unterworfen; bei Heyfelder litt die Mutter an Mutterblutung und Neigung zu Abortus, der Vater an Gicht; in einer Familie zu Braunschweig — Vater an Scrofel, Mutter an Blutung aus Uterus und After; bei Rösch war der Vater an Abdominalplethora leidend, die Mutter gesund; bei Rieken Vater gesund, Mutter gichtisch; bei Kuhl die Mutter schwindsüchtig, Vater gesund; bei Quadrat hatte die Mutter phthisischen, der Vater apoplectischen Habitus; bei Wachsmuth war der Vater gichtisch, die Mutter bleichsüchtig; bei Schliemann in einem Falle die Mutter gichtisch, der Vater schwindsüchtig; in einem anderen die Mutter gesund, der Vater Hämorrhoidarius; eben so war es bei Rüber; bei Stöhr war der Vater gesund, die Mutter schwindsüchtig; bei Johannsen war a) die Mutter gesund, der Vater starb nach Amputation des Oberschenkels an Brand; b) Vater gesund, Mutter starb an Mutterblutung; c) Mutter gesund, Vater schwindsüchtig.

Wollte man sich erlauben, aus diesen 23 Fällen einen Schluss zu ziehen, so würde sich ergeben, dass die Mütter von Blutern häufiger chronischen Krankheiten unterworfen sind, als die Väter, in so fern erstere in 23 Familien 10 Mal, letztere nur 6 Mal, beide Eltern zugleich 7 Mal daran litten. Dass überhaupt die Mütter weit mehr bei der Hämophilie betheiligt sind, als die Väter, scheint aus mehreren Beispielen hervorzugehen, wo die Väter öfter verheirathet waren. So hatte bei Ursing ein Mann aus erster Ehe nur gesunde Kinder, dagegen aus zweiter Ehe mit einer Frau, die an Scrofel, Hämorrhoiden und Metrorrhagien litt und an Lungenschwindsucht starb, unter 5 Kindern 3 Bluter. Umgekehrt verhielt es sich bei

Elsässer, wo ein Mann aus erster Ehe eine Tochter zeugte, welche die Stammutter einer zahlreichen Bluterfamilie wurde, während die Kinder zweiter Ehe frei blieben.

B. Hereditäre Entstehung.

Es besteht bei der Hämophilie eine so ausgesprochene Erblichkeit, dass sich dieselbe zuweilen auf 4—5 Generationen erstreckt, und dass man diese Krankheit für die erblichste aller erblichen Krankheiten erklären kann. Das schon seiner Zeit von Nasse aufgestellte Gesetz, dass die Töchter der Bluterfamilien von ihren Vätern her, selbst wenn sie an fremde, ganz gesunde Männer verheirathet sind, ihren Kindern die Anlage zu Blutungen mittheilen, während sie selbst nur ausnahmsweise bluten, gilt mit seltenen Ausnahmen auch noch heute. Auch nach den neuesten Beobachtungen findet in der Mehrzahl der Fälle die erbliche Fortpflanzung durch die anscheinend gesunden Mütter auf die Kinder statt, ja in den schweizerischen Familien gilt es als ausgemacht, dass die Kinder nur dann Bluter sind, wenn die Mutter aus einer Bluterfamilie stammt, gleichviel, ob der Vater selbst Bluter ist oder nicht, weshalb man dort ganz bezeichnend die Töchter Conductoren der Krankheit nennt. Doch giebt es in anderen Familien auch Beispiele, dass die Uebertragung des Leidens von den Vätern auf die Kinder erfolgte. So waren bei Steinmetz Grossvater, Vater und Sohn Bluter, bei Bicking und Craigh Vater und Sohn, bei Heyfelder und Miling Vater und zwei Söhne. Bei Richard und Kuhl ging die Krankheit vom Vater auf die Töchter über. So wie bei anderen erblichen Krankheiten wird auch hier nicht selten eine Generation in der Art übersprungen, dass die Anlage vom Grossvater auf die Enkel forterbt, und wie wir oben sahen, ist es schon oft vorgekommen, dass auch einzelne Söhne einer Bluterfamilie verschont blieben.

Eine ähnliche erbliche Fortpflanzung fand Hohl bei einer taubstummen Familie, wo nur die Söhne daran litten, die Töchter frei blieben. S. Meckel's Archiv für Physiologie 1828 p. 186.

Die Frage, durch wie viele Generationen hindurch die Bluterkrankheit sich fortpflanzen, und ob sie in einer Familie gänzlich erlöschen kann, dürfte erst dann genügend beantwortet werden können, wenn diese Krankheit den Charakter der Neuheit verloren

hat, und es muss deren definitive Lösung unseren Nachkommen überlassen bleiben. Die beiden ältesten Familien sind die amerikanischen Appleton-Brown und Smith-Shepard bei Hay und Otto, und die frühesten Nachrichten darüber stammen aus den Jahren 1720—30, die letzte Kunde über die Existenz derselben ist von 1806. Die zwei grossen Familien zu Tenna in der Schweiz existiren, so viel man weiss, seit etwa 1770 als Bluterfamilien, während ihre Nachkommen sich bis auf den heutigen Tag an jenem traurigen Erbtheile verbluten. Auch bei Hügües konnte man die Krankheit mit Leichtigkeit 4—5 Generationen weit aufwärts verfolgen, und der Kranke bei Küster versichert sogar, dass in seiner Familie die Söhne seit undenklicher Zeit Bluter waren. Bei Krimer pflanzte sich die Krankheit drei Generationen hindurch fort, und schien in der vierten abzunehmen. Obgleich auch andere Beobachter eine solche Abnahme in den späteren Generationen annehmen, so ist ein Erlöschen der Krankheit in einer Familie doch nur dann mit einiger Wahrscheinlichkeit zu erwarten, wenn wie in Tenna das Gesetz der erblichen Fortpflanzung in der Art besteht, dass nur die Töchter Conductoren der Krankheit sind, und wenn dieselben durch einen glücklichen Zufall entweder ganz unverheirathet bleiben, oder in kinderloser Ehe leben, oder nur Söhne erzeugen.

Neuntes Capitel.

Verlauf und Ausgänge der Hämophilie.

Der Verlauf dieser Krankheit im Ganzen ist ein sehr verschiedener; bald tödten schon die ersten Blutungen, bald tritt ein lethaler Ausgang erst nach zahlreichen und oft wiederholten Blutungen ein, bald erfolgen Ausgänge in andere Krankheiten, bald erlischt die Krankheit durch Natur- oder Kunstheilung, denn nicht alle Bluter sind an Verblutung und als Bluter gestorben.

Zuweilen macht sich ein gewisser Typus im Verlaufe der Krankheit bemerklich. So kehrte bei Kuhl eine Blutung alle 5—6 Monate wieder, um 3 Tage zu dauern; bei Schäfer eine Mundblutung

mehrere Jahre lang 3—4 Mal jährlich, um ebenfalls 3—4 Tage anzuhalten; bei Quadrat zeigte sich 6 Jahre hindurch eine Blutung alle Monate, jedesmal einen Tag vor dem Eintritte der Menstruation. Bei Rieken trat regelmässig alle Vierteljahre Nasenbluten ein, welches mit Unterbrechungen 4—10 Tage dauerte; bei Fordyce kehrte Nasenbluten täglich bis zum Tode wieder, bei Krimer alle 4 Wochen Blutharnen; in zwei anderen Fällen Blutung aus dem einen Finger Jahre hindurch alle zwei Monate. Bei Smith hörte die Blutung eines Kindes einige Male gerade vor seinem Geburtstage auf; beinahe ein Jahr alt, blutete es drei Wochen vor dem ersten Geburtstage spontan aus der Oberlippe, und erst an diesem Tage selbst stand die Blutung; eben so war es bei traumatischen Blutungen vor dem 2., 3. und 4. Geburtstage der Fall, wo die Blutung immer an jenem Tage aufhörte; 5 Tage vor seinem 5. Geburtstage unterlag es jedoch einer traumatischen Hämorrhagie. Dass man zuweilen Einfluss des Mondwechsels, der Jahreszeiten und der Witterung auf Zunahme der Diathese bemerkt haben will, wurde früher schon erwähnt. —

Obgleich die Hämophilie auch im höheren Alter noch fortbestehen kann, so ist doch eben so gut ein spontanes Erlöschen derselben mit den Jahren möglich und wirklich beobachtet, Lebert's Behauptung jedoch, dass die Krankheit nach dem 40. Jahre nicht mehr vorkomme, thatsächlich durch die Erfahrung widerlegt.

Das früheste Alter, wo die Krankheit von selbst aufhörte, war das von 25—28 Jahren bei einem Kranken Krimer's, wo nach dem 24. Jahre die Anlage zu spontanen und traumatischen Blutungen entschieden abnahm, während zuerst im 28. molimina haemorrhoidalia auftraten, worauf das frühere Gelenkreissen verschwand. Bei Consbruch's Kranken stellten sich nach dem Aufhören der Blutungen gichtische Beschwerden ein, ebenso bei dem 65jährigen Patienten von Steinmetz, der seit 10 Jahren, wo die Blutungen verschwunden waren, an Gicht litt.

Der Vater der von mir beschriebenen Familie Neidhard litt bis zum 30. Jahre an Blutungen, nach Aufhören derselben im 64. an Gelenkreissen und Asthma und starb 70 Jahre alt. Bei einem 37jährigen Kranken Nutzenbacher's verlor sich mit dem 37. Jahre die Neigung zu Blutungen, dagegen wurden die gichtischen Erscheinungen so heftig, dass sein rechter Arm contrahirt wurde, im

39. Jahre zeigten sich auch Hämorrhoiden, wonach die Gelenkschmerzen viel geringer wurden. Auch Hügües versichert, dass bei seinen Kranken die Anlage zu Blutungen bei herannahendem Greisenalter abgenommen habe.

Der häufigste Ausgang der Hämophilie ist jedoch der Tod, der entweder durch innere oder äussere Verblutung unter Ohnmachten und Convulsionen, oder indirect durch Wassersucht und Anämie erfolgt. Nur wenige Bluter starben an anderen Krankheiten ohne vorhergegangene Blutungen. Als solche werden angegeben: Zahnen 1 Mal, arachnitis 1 Mal, Schwindsucht 1 Mal, Entkräftung längere Zeit nach gestillter Blutung 2 Mal, Wassersucht 2 Mal, Scharlach 1 Mal, Croup 1 Mal, hectisches Fieber 2 Mal, Brand des Armes nach Entzündung 1 Mal. Die Bluter in Tenna sterben nach Vieli ausser der Verblutung hauptsächlich an Wassersucht und Brand der Wunden.

Wir finden das Todesalter bei 142 männlichen und 10 weiblichen Blutern angegeben, sehr oft heisst es jedoch nur, sie wären sehr früh oder im zarten Alter gestorben.

Es starben von 142 männlichen Blutern

bis zum Ende des 1. Jahres	17
zwischen 1—7 Jahren	61
— 7—14 —	34
— 14—21 —	12
— 21—28 —	6
— 28—35 —	5
— 35—45 —	3
über 50 Jahre	4

142.

Es starben von 10 weiblichen Blutern

bis zum Ende des 1. Jahres	4
im 2. Jahre	3
im 19. —	1
im 20. —	2

10.

Zehntes Capitel.

Diagnose der Hämophilie und Theorie dieser Krankheit.

Wenn man früher wohl die Bluterkrankheit, nicht ohne der Natur Zwang anzuthun, eine anomale Gicht- oder Scrofelform nannte, so berechtigte wohl am wenigsten zu einer solchen Annahme die Aehnlichkeit der Symptome, sondern man kam darauf, theils weil Eltern oder Vorfahren der Bluter einmal an Gicht oder Scrofel gelitten hatten, theils weil man bei Blutern selbst zuweilen einen mehr oder weniger ausgeprägten scrofulösen Habitus antraf, und sich in Betreff der eigenthümlichen Gelenkaffectionen nicht anders zu helfen wusste, als dieselben geradezu für gichtische zu erklären. Diese Annahmen sind längst als unhaltbar erkannt und verworfen worden.

Die Krankheiten, welche bei der differentiellen Diagnose der Hämophilie hauptsächlich in Betracht kommen, sind:

1. Rheumatismus.

Da beide Krankheiten sich in manchen Fällen ausserordentlich gleichen, und da wirklicher Rheumatismus, wie wir oben gesehen haben, als Complication bei der Bluterkrankheit vorkommen kann, so muss der Arzt in der Diagnose ausserordentlich vorsichtig sein, und namentlich die Anamnese genau berücksichtigen, wenn er vor diagnostischen Irrthümern und in Folge deren so leicht möglichen therapeutischen Missgriffen bewahrt bleiben will.

Es ist nicht zu verkennen, dass beide Krankheiten in einer näheren, zum Theil noch unbekannten Beziehung zu stehen scheinen. Reissende Schmerzen, hervorgerufen und gesteigert durch Nässe und Feuchtigkeit, Gelenkanschwellungen, die oft einen wandernden Charakter haben und von einem Gelenke auf das andere springen, sind beiden Krankheiten gemeinsame Erscheinungen.

Eben so bleiben bei beiden manchmal in Folge der Gelenkaffectionen Nachkrankheiten zurück, als Contracturen, Lähmungen u. s. w. So wie auch bei Rheumatismus eine gewisse Neigung zu Blutungen vorkommt, wie sich dies am deutlichsten bei der s. g. peliosis rheu-

matica zeigt, so bewies andererseits die Beschaffenheit des Urines in manchen Fällen von Hämophilie eine grosse Uebereinstimmung mit der rheumatischen, indem er nach Eintritt der pseudo-rheumatischen Zufälle entschieden saure Reaktion zeigte. Dazu kommt nun noch, dass, wie wir oben gesehen haben, die Bluterkrankheit in späteren Jahren zuweilen verschwindet, während statt derselben schmerzhaftes Gelenkanschwellungen eintreten, welche mit rheumatischen die grösste Aehnlichkeit haben und gewöhnlich von den Kranken als Gicht bezeichnet werden.

Wenn man wegen grosser und vielfacher Uebereinstimmung die schmerzhaften eigenthümlichen Gelenkleiden der Bluter pseudo-rheumatische genannt hat, so habe ich mich schon oben dagegen verwahrt, eine solche Bezeichnung für etwas mehr als eine proviso-rische oder als einen Nothbehelf anzusehen. Man kann zugeben, dass es Uebergangsformen zwischen Rheumatismus und Hämophilie giebt, bei welchen die Diagnose schwer wird, ohne deshalb beide Krankheiten für identisch halten zu müssen. In der That ist diese Aehnlichkeit mehr eine äussere und scheinbare, während beide Krankheiten ihrem inneren Wesen nach, so viel wir davon wissen, sehr verschieden sind, und namentlich die Blutmischung bei beiden beträchtlich von einander abzuweichen scheint. Denn bei Rheumatismus ist absolute Vermehrung des Fibringehaltes im Blute charakteristisch, und es wird gerade dadurch der bei dieser Krankheit vorherrschende exsudative Charakter bedingt; bei der Hämophilie dagegen finden wir wohl nie vermehrten, in der Regel sogar verminderten oder höchstens seiner Menge nach unveränderten Faserstoffgehalt des Blutes.

Während bei rheumatischer Gelenkanschwellung zuerst einfache Hyperämie und seröse Exsudation des Gelenkes stattfindet, die in schweren Fällen zu fibrinöser Ausschwitzung fortschreitet, indem der Faserstoff dann entweder gerinnt, oder in Eiterung übergeht, oder sich weiter zu bleibenden Verdickungen der Gelenkbänder organisirt: finden wir bei Hämophilie einen ganz anderen Verlauf jener Gelenkleiden, worüber schon früher das Nähere angegeben wurde. Ausserdem stehen bei derselben die pseudorheumatischen Zufälle in einer gewissen Beziehung zu den verschiedenen Blutungen, was bei Rheumatismus nicht der Fall ist, bei welchem Blutungen nur ausnahmsweise vorkommen, und namentlich nach Wunden nicht stärker als

gewöhnlich sind. Wenn zwar beiden Krankheiten oft congestive Erscheinungen vorausgehen, so fehlt doch wirkliches Fieber bei der Hämophilie fast immer, was, wenigstens bei acuten und subacuten Rheumatismen nicht leicht der Fall ist; ebenso fehlt bei jener die eigenthümliche Beschaffenheit der Schweisse, der Urinsedimente, die Neigung zu Frieseleruption, auch ist bei ihr der Zusammenhang mit Herzleiden nur selten und zufällig, bei Rheumatismus dagegen wesentlich. Endlich kommt letzterer mehr in späteren Jahren vor, auch geht ihm die eigenthümliche congenitale oder hereditäre Entstehungsart ab.

2. Blausucht und organische Herzkrankheiten.

Obgleich eine Verwechselung dieser Zustände mit Hämophilie nicht leicht vorkommen dürfte, so giebt es doch allerhand innere und äussere Analogien zwischen beiden, da nicht ganz selten auch bei Blutern organische Veränderungen des Herzens vorkommen. Früher legte man nach Meckel's Vorgang so viel Gewicht darauf, dass man die Hämophilie dadurch erklären wollte; heute wissen wir jedoch, dass sowohl theilweises Offenbleiben, als häufige Verschlussung des foramen ovale und ähnliche organische Herzfehler so häufig ohne hämorrhagische Diathese vorkommen, dass man auf die Annahme eines ursächlichen Zusammenhanges zwischen beiden verzichtet hat.

Dass unter solchen Umständen manchmal cyanotische Erscheinungen bei Blutern vorkommen, wird um so weniger auffallen, als die Cyanose eigentlich keine selbstständige Krankheit, sondern nur ein Symptom mancher organischer Herz- und Lungenfehler ist. Es haben nun Cyanose und Hämophilie allerdings manches Analoge; nicht nur, dass erstere ein angeborenes Leiden ist, welches auch als Familienkrankheit auftreten kann und mehr beim männlichen Geschlechte vorkommt, dass ferner auch bei ihr wegen mangelhafter Sauerstoffaufnahme der Blutkügelchen in den Lungen nicht allein schwer zu stillende Blutungen, sondern auch grössere Lebensgefahr in den Evolutionsperioden und meist früher Tod eintritt: so werden auch auf der anderen Seite zuweilen bei Hämophilie cyanotische Erscheinungen beobachtet, als partielle oder allgemeine bläuliche Hautfärbung, subjectiv und objectiv verminderte Temperatur, anomale

Herz- und Gefässgeräusche, namentlich bei Complication mit organischem Herzleiden.

Dagegen gehen der Blausucht die anderen eigenthümlichen Erscheinungen der Hämophilie ab, die so häufigen und gefährlichen Blutungen, besonders nach Verletzungen, die Ekchymosen und Blutgeschwülste, die Gelenkanschwellungen, so wie die so ausgesprochene erbliche Fortpflanzung, und weit entfernt, identisch zu sein, können cyanotische Erscheinungen nur als Complication gelten.

3. Scorbut.

Gemeinschaftlich ist beiden: die Neigung zu spontanen und traumatischen Blutungen (letztere jedoch beim Scorbute viel geringer), zu Ekchymosen; ferner die Glieder- und Gelenkschmerzen, zuweilen bis zu Contracturen und Auftreibungen der Gelenke; manchmal, jedoch selten, kommt auch bei Blutern blutendes und aufgelockertes Zahnfleisch vor, so wie grosse Kraftlosigkeit und dadurch erschwerte Bewegung. Sie unterscheiden sich aber schon hinsichtlich der Genese dadurch, dass Scorbut stets erworben, niemals angeboren oder ererbt ist. Dann ist bei Scorbut die Verderbniss des Zahnfleisches viel constanter und fehlt nicht leicht; es herrscht bei ihm viel grössere Neigung zur Zersetzung aller Secrete, zu Geschwürbildung so wie zu blutig serösen Exsudaten in den von serösen Häuten umkleideten Organen; zuweilen auch Auftreibung und Erweichung der Milz. Ausserdem sind bei Scorbut die Blutungen, namentlich die traumatischen, weder so heftig, noch so schwer zu stillen, es ist bei ihm die allgemeine Kraftlosigkeit und Muskelschwäche immer vorhanden, und oft bis zur Ohnmacht zunehmend, endlich ist er auch viel leichter heilbar. Wahrscheinlich ist so wenig bei Scorbut als bei der Hämophilie Hypinose des Blutes die alleinige Ursache der Krankheit, denn wir finden bei beiden in einzelnen Fällen keine Verminderung des Faserstoffes, bei Scorbut sogar zuweilen Vermehrung desselben. Ob bei letzterem noch eine andere specifische Anomalie der Blutmischung vorhanden sei, darüber steht noch nichts fest, wenn man nicht mit Magendie, Becquerel und Rodier einen Ueberschuss an Natrongehalt des Blutes als das Wesentliche der scorbutischen Blutentmischung ansehen will. Dass es übrigens zwischen beiden Krankheiten Uebergangsformen giebt, wo die Diagnose schwie-

rig ist und nur das gesammte Krankheitsbild Licht giebt, dafür sprechen die Fälle von Rave, Schultz und Johannsen.

4. Werlhofische Blutfleckenkrankheit, purpura haemorrhagica.

Diese Krankheit steht der Hämophilie vielleicht noch näher als der Scorbut, und es datiren von dieser nahen Verwandtschaft beider nicht wenige diagnostische Irrthümer, indem beide verwechselt wurden, besonders weil bei Blutern Petechien so häufig sind. Ueberhaupt hat die Blutfleckenkrankheit wegen der Schwierigkeit, dieselbe im nosologischen Systeme passend unterzubringen, den Pathologen viele Verlegenheiten bereitet. Bald erklärte man sie für eine mildere Form des Scorbutes, bald wieder für den Prototyp der Dissolutionskrankheiten des Blutes; Einige rechnen sie zum Fleckfieber oder lassen sie durch Milzleiden entstehen, Andere hielten sie der begleitenden Schmerzen wegen für ein rheumatisches Exanthem — peliosis rheumatica, während sie nach einer neuern Annahme durch Hirnleiden bedingt werden soll.

Die Aehnlichkeit zwischen beiden entsteht dadurch, dass bei beiden sowohl Petechien als grössere Ekchymosen bis zu hämorrhagischen Geschwülsten, spontane Blutungen aus inneren Höhlen und Gelenkschmerzen in den verschiedensten Combinationen und Nüancirungen vorkommen, so dass allerdings die Diagnose in einzelnen Fällen erschwert werden kann. Namentlich kann sich dies bei der s. g. peliosis rheumatica ereignen, wo nach heftigen, den rheumatischen gleichenden Schmerzen, die jedoch meist mit Fieber verbunden sind, gewöhnlich an den Kniegelenken, Petechien und Ekchymosen entstehen, die bei beginnender Resorption nach einigen Tagen gelblich werden. Es unterscheiden sich jedoch beide Krankheiten schon den Symptomen nach dadurch, dass bei der Blutfleckenkrankheit die Blutungen weder so reichlich, andauernd und so gefährlich sind, noch dass Wunden stärker als sonst bluten; nur selten gehen bei ihr dem Ausbruche der Petechien oder den Blutungen congestive Vorläufer vorher, obgleich es eine Varietät des morbus maculosus giebt, die mit Fieber verläuft; es fehlen ferner die Gelenkanschwellungen; die Petechien sind kleiner, zahlreicher, aber mehr zerstreut als bei Blutern. Die Blutfleckenkrankheit tritt ausserdem mehr im späteren Kindesalter oder bei Erwachsenen, und zwar meist spora-

disch auf, doch kommt sie auch zuweilen endemisch und epidemisch, nie jedoch als erbliche Familienkrankheit vor. So ähnlich auch in beiden Krankheiten die abnorme Blutmischung sein mag, so sind sie doch dadurch sehr verschieden, dass dieselbe bei der Hämophilie wahrscheinlich permanent, angeboren oder angeerbt und mit der gesamten Organisation innig verwebt ist, ja nicht selten mit Bildungsfehlern im Gefäßsysteme und dem Herzen zusammentrifft; der morbus maculosus dagegen ist ein vorübergehendes, erworbenes Leiden, welches zunächst von der Blutmasse ausgeht, und nur selten und dann ganz allmählig die Organisation in Mitleidenschaft zieht, weshalb auch bei ihm Arzneimittel viel leichter Hülfe schaffen.

Uebrigens giebt es auch hier schwer zu diagnosticirende Uebergangsformen zwischen beiden, wozu unter anderen ein Fall bei Schliemann gehört.

Wie sich die einzelnen Symptome der Hämophilie, als Petechien und Ekchymosen, Blutungen und Gelenkleiden von anderen idiopathischen oder symptomatischen derartigen Zufällen unterscheiden, geht aus einer aufmerksamen Betrachtung der oben geschilderten Symptome der Bluterkrankheit schon von selbst hervor und ist bei jener Gelegenheit schon erörtert worden.

Je nach den verschiedenen Ansichten über die nähere oder nächste Verwandtschaft der Hämophilie mit anderen Krankheiten hat man derselben eine verschiedene Stellung im nosologischen Systeme angewiesen. Meckel und Nasse machen auf Verwandtschaft mit Cyanose aufmerksam, ja ersterer hält letztere nur für einen höheren Grad der Hämophilie; Vogel — Handbuch der prakt. Arzneiwissenschaft Bd. 5, p. 14 — u. A. rechnen sie zum Scorbute; nach Rösch und Rieken ist sie eine anomale Gichtform, nach der früheren Ansicht Schönlein's eine Uebergangsform zwischen der Familie der Cyanosen und Hämorrhagien; Schliemann rangirt sie zwischen Cyanosen und Scrofeln. Fuchs zählt sie zu den Krankheiten des Blutes oder den Hämotonosen, und zwar zu der Ordnung mit verminderter Gerinnbarkeit des Blutes, den Hämato lysen und zu der Familie der Blutsuchten oder Hämochrosen.

Meiner Ansicht nach wird es bei unserer jetzt noch so mangelhaften Kenntniss des eigentlichen Wesens der Hämophilie immer

gewagt bleiben, derselben schon jetzt einen Platz in einem natürlichen Systeme der Krankheiten anzuweisen, und man thut gewiss besser, sie mit C a n s t a t t und V i r c h o w vorläufig als eine besondere Art von hämorrhagischer Diathese den Hämorrhagien zu aggregiren.

Theorie der Krankheit.

Mit Recht sagt zwar C a n s t a t t: „Das Gepräge der Unzeitigkeit tragen bis jetzt alle Versuche, das Wesen dieser höchst eigenthümlichen Krankheit näher zu bestimmen.“ Und eben so wahr bemerkt V i r c h o w: „Es nützt im Ganzen nichts, ein Unbekanntes durch ein anderes, nur häufiger vorkommendes, Unbekanntes dem Verständnisse näher führen zu wollen.“

Dessen ungeachtet ist es doch nicht allein von historischem Interesse, die herrschenden Ansichten über das Wesen dieser Krankheit zu kennen, sondern es wird auch jeder Arzt, in so fern er rationell verfahren will, von einer bestimmten Ansicht ausgehen müssen, wenn er an das Krankenbett eines Bluters tritt.

Bei dem Versuche, die s. g. nächste Ursache der Hämophilie anzugeben, hat man je nach der vorherrschenden humoral- oder solidarpathologischen Ansicht bald mehr den Zustand des Blutes, bald mehr die Beschaffenheit des Gefäßsystemes berücksichtigt, bald beide als fehlerhaft bezeichnet. In neuerer Zeit hat sich eine neue Ansicht gebildet, die durch mangelhafte Innervation die Krankheit zu erklären glaubt, und als neueste Theorie könnte man die Ansicht V i r c h o w's ansehen, der auf die Analogie mit Milzkachexie hindeutet.

Es lassen sich demnach 5 Hauptansichten aufstellen:

I. Nach der mehr humoralpathologischen Ansicht ist ursprüngliche regelwidrige Beschaffenheit des Blutes, und zwar meist krankhafte Dünnhheit und Dissolution und in Folge dessen mangelhafte Vitalität desselben die nächste Ursache, und zwar soll dieselbe entstehen:

1) in Folge angeborener Bildung, eines Stehenbleibens des Blutes auf einer niederen Bildungsstufe, einer Hemmungsbildung desselben — Meckel, Hopf, Keller, Elsässer, Nasse (später, 1843, negirte Nasse nur die Annahme von verminderter

Grandidier, Bluterkrankheit.

Gerinnbarkeit und mangelhaftem Faserstoffgehalte des Blutes, so wie von vermindertem Tonus der Capillaren, ohne etwas Positives an die Stelle zu setzen);

2) in Folge bestimmt dyskrasischer Beschaffenheit des Blutes

a) durch ererbte gichtische oder rheumatisch-gichtische Dyskrasie — Rieken, Rösch, Schultz, b) durch Scrofel — Schlie-mann —, c) durch Scorbut — Vogel, Johannsen.

II. Nach der mehr solidarpathologischen Ansicht ist es verminderte oder ganz aufgehobene Contractionskraft, gleichsam ein paralytischer Zustand der Capillaren, bedingt durch angeborene Schwäche und gehinderte Entwicklung derselben — Autenrieth, s. dessen Vorlesungen ed. Reinhard, Wedemeier — Untersuchungen über den Kreislauf des Blutes p. 224 ff., Meinel, Wachsmuth. Nach Meinel findet angeborene mangelhafte Vitalität der Capillaren statt, wodurch sie ausser Stand gesetzt werden, dem Turgor in irgend einem Theile den nöthigen Widerstand entgegenzusetzen, und in Folge dessen in Atonie und Lähmung gerathen, worauf Durchsickern des Blutes mit oder ohne Bersten der Wandungen erfolgt.

Wachsmuth nimmt ein angeborenes Missverhältniss zwischen der gesteigerten Vitalität des Blutes und dem Widerstandsvermögen der zu zart organisirten und zuweilen atonischen Capillaren an. Nach ihm kann jede intensive oder extensive Vegetationskrankheit, auch Vermischung verschiedener Dyskrasien der Eltern, jenes angeborene Missverhältniss bei den Kindern erzeugen.

III. Eine dritte Annahme ist sowohl mangelhafte Gerinnbarkeit des Blutes in Folge zu geringen Gehaltes an Fibrine und Blutkügeln, als fehlerhafte Construction der Capillaren — Miller, Smethurst, Donkerslot, Fuchs, Rokitsansky und viele Andere.

IV. Mangelhafte Innervation bedingt die Krankheit; Cochrane, Tamme Beth, Martin. Nach Cochrane erfolgen zwar die Blutungen durch Capillarcongestion, aber letztere nur in Folge mangelnden Nerveneinflusses, abnehmender vitaler Action, wodurch die Gefässe in den congestiven Theilen erweitert werden.

Tamme Beth nimmt weder Schwäche der festen Theile, noch gesunkene Vitalität des Blutes an, indem dasselbe nach seinen Erfahrungen viel Plasticität zeigte und Aderlass sich oft hilfreich er-

wies; er glaubt an einen nervösen Charakter des Leidens, worauf auch der auffallende Nutzen des thierischen Magnetismus hindeute.

Martin nimmt weder eine dauernde mangelhafte Gerinnbarkeit des Blutes, noch eine permanent abnorme Bildung der Capillaren oder permanente Erschlaffung derselben an, aber beide Zustände kommen vorübergehend vor und unterstützen sich gegenseitig. Bei einer häufig erblichen Disposition zur Störung der Säftemischung findet zeitweilige Störung der Innervation statt, wodurch kritische Harnsedimente, Exantheme u. s. w. verhindert werden, und vielleicht der Tonus der Capillaren herabgedrückt wird, daher auch depressirende Affecte, Schrecken, Angst, Furcht die Blutungen befördern.

V. Virchow macht darauf aufmerksam, dass die Milz den Ausgangspunkt der allgemeinen hämorrhagischen Diathese bilden kann, und dass bei der ganzen Reihe der zu Hämorrhagien disponirenden Krankheitsformen, als dem Scorbute, der Blutfleckenkrankheit, den acuten Exanthemen in ihren malignen und putriden Formen, ferner bei den Malariakrankheiten, den Typhen, Chlorose und Amenorrhoe Erkrankungen der Milz häufig vorkommen. Es steht nach Virchow die Thatsache fest, dass nach den bis jetzt bekannten Fällen Milzhypertrophie jedes Mal eine Verminderung in der Zahl der rothen Blutkörperchen hervorbrachte, und dass dafür bald eine vermehrte Bildung farbloser Blutkörperchen (Leukämie, Leukocythämie), in anderen Fällen jedoch kein Ersatz jener fehlenden rothen Blutkörperchen eintrat. Er sah bei solchen Zuständen eine exquisit hämorrhagische Diathese, und zuletzt vollendete Anämie zu Stande kommen, und fand dabei die Gefäßhäute an verschiedenen Stellen, besonders im Gehirne, in einem Zustande ausgedehnter fettiger Degeneration, und in denselben Reste von früheren, kleineren intraparietalen Diapedesen. Obgleich nun Virchow selbst diese Ansicht bis jetzt nur als Conjectur gelten lassen will, und obgleich dieselbe durch keine der bisherigen Sectionen bestätigt wird, so verdient sie doch gewiss Beachtung, und fordert namentlich dazu auf, bei Sectionen von Blutern der Beschaffenheit der Milz mehr Aufmerksamkeit als bisher zu schenken.

Es ist wohl am wahrscheinlichsten, dass sowohl das Blut als die Blutgefäße bei der Hämophilie betheiligt sind. Wir haben oben

gesehen, dass in ersterem oft, aber nicht immer, primitive Abnahme des Faserstoffgehaltes stattfindet, welche dagegen bei länger dauernden Blutungen niemals zu fehlen scheint. Wir haben ferner gesehen, dass auch da, wo noch eine gewisse Menge Faserstoff vorhanden ist, derselbe zwar bei Einwirkung der atmosphärischen Luft noch eines gewissen Grades von Coagulation fähig ist, jedoch nur einen dünnen, lockeren, dem Blute leicht durchgängigen Thrombus bildet, der mithin als Hämostaticum zu wirken ungeeignet ist. Wir werden es also jedenfalls bei der Hämophilie mit mehr oder weniger aufgehobener Coagulabilität des Blutes zu thun haben. Da aber ein ganz ähnlicher Zustand des Blutes bei der Blutfleckenkrankheit besteht, so würden beide Krankheiten identisch sein, wenn nicht bei der Bluterkrankheit noch ein accessorisches Moment in Betracht käme, und das scheint kein anderes zu sein, als mangelhafte Action der atonischen Capillaren, welche zu zart organisirt zu sein und dünne und leicht zerreissbare Häute zu haben scheinen, wie dies zuweilen selbst anatomisch nachweisbar war.

Wir wissen ebenfalls, dass die Blutungen bei der Bluterkrankheit fast immer capilläre sind, und dass sich die Capillaren bei Verwundungen so verhalten, dass ihre durchschnittenen Oeffnungen eine kurze Zeit lang klaffen und bluten, dann aber Retraction und Contraction derselben die Blutung stillt, indem ein solider Thrombus von coagulirtem Blute sie absperrt.

Dass die Capillaren eine contractile Kraft eben so gut und vielleicht in noch höherem Grade als die grossen Arterien besitzen, ist durch physiologische Untersuchungen festgestellt, und schon Schwann hat nachgewiesen, dass dieselben das nämliche fibröse Gewebe in ihren Wänden haben, als die grossen Gefässe. Im gesunden Zustande richten sie vermöge dieser Contractilität ihr Caliber so ein, wie es der Zustand der Cirkulation in ihnen verlangt, aber bei mehr oder weniger vorhandenem Mangel dieser Contractilität sind sie nur passive Röhren, durch welche das Blut unaufgehalten fliesst, und befinden sich gleichsam in einem lähmungsartigen Zustande. Ist also Coagulation des Blutes, Thrombusbildung und Contraction der Gefässe wesentliche Bedingung jeder Blutstillung nach Verwundung, so scheint das Blut in der Hämophilie dazu unfähig zu sein. Dazu kommt nun noch, dass das ganze Cirkulationssystem gewöhnlich bei Blutern in einem erregten und gereizten

Zustande sich befindet, der Puls beschleunigt, der Herzschlag ungemain stark und weit verbreitet ist, so wie, dass die Wandungen der Capillaren dünn, weich und leicht zerreissbar zu sein scheinen; ein unbedeutender Stoss bewirkt grössere oder kleinere Ekchymosen, Husten kann Blutspeien, Niesen Nasenbluten, Durchfall Mastdarmblutung erzeugen, und nach verhältnissmässig unbedeutenden Einwirkungen können, wie wir sahen, Blutergüsse in innere Höhlen erfolgen.

Wenn wir uns nun auch auf diese Weise die meisten Symptome und die Fortdauer der einmal entstandenen Hämophilie einigermassen erklären können, so bleibt dagegen die Frage, wie diese hämorrhagische Diathese zuerst entsteht, und wie denn eigentlich jener fehlerhafte Zustand des Blutes und der Gefässwandungen zu Stande kommt, noch immer in tiefes Dunkel gehüllt.

Ob jene der hypinotischen ähnliche Mischung des Blutes, und ob jener atonische Zustand der Capillaren einfache Fehler der ersten Bildung sind, oder durch Vegetationskrankheiten der Eltern und Vorfahren bedingt werden; ob mangelhafte Innervation permanent oder vorübergehend die genannten Zustände erzeugen kann, ob absolut oder relativ zu hohe Vitalität des Blutes angeboren ist, und gegenüber dem mangelhaften Widerstandsvermögen der zu zart organisirten Capillaren als nächste Ursache der Hämophilie angesehen werden kann; ob endlich die eigenthümliche Milzcachexie zur Entstehung derselben beiträgt: darüber endgültig zu entscheiden, muss späteren Forschungen vorbehalten bleiben, und ist bis jetzt lediglich Sache der Conjecturalpathologie.

Elftes Capitel.

Prognose.

Wenn gleich bei angeborenen Constitutionsfehlern die Prognose überhaupt ungünstig ist, und wenn die Erfahrung lehrt, dass nur wenige Bluter ein hohes Alter erreichten; so sind doch in neueren Zeiten mehr Fälle bekannt geworden, wo es der Kunst gelang, dauernde

Hülfe zu schaffen, so dass der alte Ausspruch von Fordyce: „*Styptica qualiacunque pro nihilo erant, ultro tantum cessavit profluvium*“ nicht mehr ganz passt.

Die Prognose richtet sich nun:

1) nach dem Alter des Kranken. Je früher nach der Geburt die Blutungen eintreten, um so gefährlicher sind sie, überhaupt ist das erste Lebensjahr sehr ungünstig für die Prognose. Je älter die Kinder, und je mehr die Entwicklungsperioden überstanden sind, desto besser wird die Voraussagung;

2) nach der Constitution; kräftige Constitutionen unterliegen nicht so leicht als schlecht genährte, schwächliche Subjecte; daher auch verhältnissmässig die erethische Form zu einer besseren Prognose als die torpide berechtigt;

3) nach dem Geschlechte; das männliche ist weit mehr gefährdet als das weibliche;

4) nach dem Grade der Krankheit; wo es nur zu Ekchymosen oder pseudorheumatischen Zufällen kam, ist die Prognose günstiger, als wenn sich schon Blutungen einstellten;

5) nach der Art der Blutung; am gefährlichsten sind Nabel- und Nasenblutungen; um so gefährlicher, je öfter sie wiederkehren, je reichlicher sie sind, je dissoluter das ausgeflossene Blut ist;

6) je früher Kunsthülfe einschreiten kann, um so besser wird die Prognose sein; dauerten dagegen die Blutungen schon lange, ehe Hülfe kam, so wird ein übler Ausgang wahrscheinlicher;

7) Complicationen mit angeborenen Missbildungen, z. B. organischen Fehlern des Herzens, so wie andere accessorische Krankheiten, verschlimmern die Prognose;

8) ungünstige äussere Verhältnisse, so wie ein zu Verletzungen disponirender Beruf, geben eine schlechte Prognose;

9) über den Einfluss congenitaler oder hereditärer Entstehung auf die Prognose der Krankheit lässt sich nichts Bestimmtes angeben; gewiss ist aber dieselbe dabei schlimmer als in den wenigen Fällen, wo die Krankheit erworben schien, indem solche angeerbte oder angeborene Fehler der Constitution weit schwerer zu beseitigen sind und gewöhnlich nur mit dem Tode erlöschen.

Zwölftes Capitel.

Therapie.

I. Naturheilung.

Obgleich spontane Heilung der Hämophilie verhältnissmässig selten ist, so fehlen doch keineswegs alle Bestrebungen der Natur, einerseits eine Ausgleichung der fehlerhaften Mischung des Blutes, mithin radicale Heilung, zu erstreben, andererseits die durch excessive Blutungen gefährdete Existenz des Lebens zu erhalten.

Mancherlei Erscheinungen, als nässende Kopf- und Hautausschläge, Furunkel, periodisch auftretende spontane Blutungen und Ekchymosen, Gelenkanschwellungen, scheinen offenbar eine kritische Bedeutung zu haben, indem sie nach kürzerem oder längerem Vorbodenstadium eintreten, und oft mit deutlicher Euphorie, Nachlass congestiver Erscheinungen, heftig reissender Schmerzen u. s. w. verbunden sind. Für die Therapie geht daraus die Weisung hervor, solche freiwillige Blutungen nicht zu früh und plötzlich zu unterdrücken, vielmehr Anfangs nur zu überwachen und in angemessenen Schranken zu halten. Es fehlt nicht an Beobachtungen, wo durch unzeitige Anwendung der Styptica oder der Compression in solchen Fällen so gefährliche Erscheinungen eintraten, als Convulsionen, Asphyxie, apoplectische Zufälle, stürmische Herzpalpitationen — Consbruch, Lowthorps, Tamme Beth, Thormann, Vieli — dass man der Blutung wieder freien Lauf lassen musste, ja sogar künstliche kleine Blutentziehungen machte. Wachsmuth will, wie schon oben angegeben wurde, durch den Eintritt starker spontaner Durchfälle Stillstand und Aufhören spontaner Blutungen gesehen haben. Auch die Gelenkanschwellungen wurden zuweilen nicht ungestraft unterdrückt, Rieken sah darnach tödtliche enteritis erfolgen. Eben so kann Gicht und Hämorrhoiden, in welche die Hämophilie zuweilen übergeht, als eine spontane Naturheilung angesehen werden.

Bei dem weiblichen Geschlechte scheinen frühe und reichliche Menstruation, die freilich leicht profus wird, so wie reichliche blutige Lochien den Zweck zu haben, eine antagonistische Ableitung der periodischen Plethora zu bewirken.

Wahrscheinlich deshalb kommen Bluterinnen verhältnissmässig selten vor, so dass man mit Recht eine viel geringere Anlage des weiblichen Geschlechtes zu dieser Krankheit annehmen kann.

Aber selbst dann, wenn spontane Blutungen ohne kritische Bedeutung sind und excessiv zu werden drohen, so wie bei traumatischen Blutungen, fehlt es nicht ganz an Heilbestrebungen der Natur. Kann dieselbe bei letzteren auch nicht durch Thrombusbildung helfen, so sucht sie doch denselben Zweck durch tiefe Ohnmachten zu erreichen, in so fern dieselben Coagulation begünstigen. Fast alle Beobachter versichern, dass, wo alle Mittel im Stiche liessen und der Tod dennoch abgewendet wurde, dies in Folge von Ohnmachten geschah. In manchen Fällen lagen Kranke nach starken Blutungen oft mehrere Tage wie todt und ohne Bewusstsein, dann hörte nach und nach die Blutung auf, und es kehrte Leben und Besinnung zurück.

Es erhellt hieraus, von wie hoher Bedeutung die Heilsamkeit solcher Ohnmachten, und wie gefährlich es ist, durch Darreichung reizend-belebender Arzneimittel dieselben zu früh zu unterbrechen, und dadurch die oft so wohlthätigen Bestrebungen der Natur zu durchkreuzen.

II. Kunstheilung.

Eben so widersprechend wie bei der Pathologie und Nosogenie der Bluterkrankheit sind auch die Ansichten der Autoren hinsichtlich der Therapie dieser Krankheit, und es kostet Mühe, das betreffende Material zu sichten und einen geordneten Ueberblick davon zu bekommen. Wenn Canstatt seiner Zeit nur an eine palliative Therapie der Hämophilie glaubte und eine Radicalcur derselben bezweifelte, so mehrten sich dagegen in neuerer Zeit allmählig die Fälle, wo es der Kunst gelang, in so fern hilfreich einzuschreiten, als sie manchmal der drohendsten Zufälle Herr wurde und die Kranken über die gefährlichsten Lebensperioden glücklich hinwegbrachte, obgleich eigentliche radicale Heilungen noch immer zu den Seltenheiten gehören.

A. Prophylaktische Cur.

Hierher gehören zunächst die prophylaktischen Blutentziehungen durch seichte Incisionen in die Haut oder Aderlass, welche man zur Verhütung des Eintrittes spontaner Blutungen vornahm. Dass dies nicht immer gefahrlos war, beweisen die Fälle *Consburch's*, des wärmsten Empfehlers dieser Methode, am besten, indem dabei nach leichten Incisionen am Arme die Blutung nur durch die stärkste und Wochen lang fortgesetzte Compression gestillt werden konnte, wobei der ganze Arm blauschwarz gefärbt wurde. *Wachsmuth* will nur in solchen Fällen bei erwachsenen Blutern von robuster Constitution Aderlass gestatten, von denen man weiss, dass derselbe keine bedenkliche Blutung bewirkt (aber woher weiss man dies vorher?), dagegen empfiehlt er zu diesem Zwecke bei Kindern und schwächlichen Blutern kühlende, schwefelsaure Mittelsalze, welche wohl immer den Vorzug verdienen möchten.

Fuchs rath prophylaktisch im congestiven Vorbotenstadium derivirende Hand- und Fussbäder, säuerliche Purgantien und Klystiere an, ohne über den Erfolg dieser Mittel etwas Näheres anzugeben. *Lange* dagegen zieht Blutentziehungen vor. Die Mutter der von *Mende* in Riga erwähnten Familie, die schon 4 Kinder an dieser Krankheit verloren hatte, gebrauchte in ihrer 5. Schwangerschaft prophylaktisch antarthritische Mittel in grosser Menge, jedoch ohne Erfolg, indem das 5. Kind dennoch ein Bluter wurde. Dagegen gelang es *Rieken*, einen Knaben, dessen sämtliche Geschwister Bluter waren, und der auch selbst schon Ekchymosen zeigte, gesund zu erhalten, indem er die Mutter während Schwangerschaft und Lactation, das Kind gleich nach der Geburt, eine Leberthrancur gebrauchen liess, während sich ihm in anderen Fällen das schwefelsaure Natron unwirksam bewies. Ausserdem empfiehlt er im congestiven Stadium der Vorboten *acetum digitalis*. Ein Kranker bei *Allan* nahm Jahre lang einmal in der Woche eine Solution von schwefelsaurer Magnesia bis zu purgirender Wirkung, was ihm mehr als Alles half.

Johannsen und *Douglas MacLagan* (Lond. and Edinb. monthly Journ. 1842 Juli) rühmen ihrer Ansicht nach den Citronensaft, Andere die tonischen Mittel.

B. Radicalcur.

Sie hat die therapeutische Behandlung der Hämophilie ausserhalb der Anfälle von Blutungen zum Gegenstande. Es liegt übrigens in der Natur der Sache, dass ein Mittel, welches der Gesamtkrankheit entgegentritt, auch die einzelnen Symptome derselben bekämpfen wird und umgekehrt, weshalb sich eine strenge Scheidung der Radicalcur und der symptomatischen Cur nicht durchführen lässt. Gewöhnlich bringt nur die fortschreitende Evolution des Lebens, das Aelterwerden, dauernde Hülfe. Können wir früher helfen, so geschieht es wohl dadurch, dass theils die fehlerhafte Mischung des Blutes verbessert, theils das Widerstandsvermögen der Capillaren erhöht wird, und wir werden am besten thun, diese beiden Aufgaben unseren Indicationen zu Grunde zu legen.

1) Verbesserung der fehlerhaften Blutmischung.

Hier würden besonders diejenigen Mittel in Betracht kommen, welche direct oder indirect Vermehrung des Fibrinegehaltes des Blutes bewirken können, und zwar a) das essigsaure Blei. Nach den Versuchen von Hunter und Mitscherlich wissen wir, dass dieses Bleipräparat die Gerinnbarkeit des Blutes in hohem Grade zu vermehren vermag (s. Müller's Archiv für Physiologie 1836, Heft 3, 4, 5). Seit langer Zeit steht essigsaures Blei, besonders mit Opium innerlich gegeben, in diesem Rufe, und nicht unverdient. Es beruhigt den allgemeinen Blutumlauf, wahrscheinlich vermehrt es die Neigung des Blutes zu gerinnen, entschieden hat es einen depri-mirenden Einfluss auf das Nervensystem, und wir wissen, dass ein solcher die Coagulation des Blutes begünstigt, auch scheint es eine tonisch-adstringirende Wirkung auf die Capillaren auszuüben. Wenn also dasselbe a priori alle Aufmerksamkeit verdient, so hat es sich auch in der Praxis mitunter bewährt. Clay hatte bei einer heftigen Blutung eines 14jährigen Knaben nach Ausziehen eines Zahnes bereits vergebens die kräftigsten Mittel, als Tinct. ferr. mur., Tamponade, selbst Glüheisen versucht, und die Blutung hatte schon 6 Tage gedauert, als er $3\frac{1}{2}$ Gr. essigsauren Bleies zweistündlich gab, und zugleich dasselbe Mittel in Verbindung mit Druckverband örtlich an-

wendete. Die Blutung dauerte noch 24 Stunden, dann liess sie nach und hörte am 10. Tage der Krankheit gänzlich auf, ohne dass Ohnmacht eintrat. Das Kind hatte 55 Gr. Blei genommen, und es musste nachher wegen Magenschmerz und Obstruction schwefelsaures Natron gereicht werden.

Auch Klenke rühmt das essigsäure Blei, er erwartet nichts von örtlichen Mitteln, hofft nur von allgemeiner innerer Behandlung etwas. Nach ihm muss dasselbe schnell und in grossen Dosen gegeben werden, hinterher Glaubersalz. S. Schmidt's Jahrbücher Bd. 54, 1.

b) Schwefelsaure Salze, besonders Glaubersalz. Das Glaubersalz, ursprünglich ein zufällig entdecktes Hausmittel der amerikanischen Familie Smith, wurde zuerst von Otto empfohlen. Dieser Arzt sagt darüber: „Eine gewöhnliche abführende Gabe dieses Salzes, 2 oder 3 Tage hintereinander genommen, stillt in der Regel die Blutung, und eine noch häufigere Wiederholung desselben bringt diese Wirkung gewiss hervor. Das Mittel ist so bekannt in der Familie, dass man nur selten seine Zuflucht zu einem Arzte nimmt. Jedesmal, wo man es gab, hat es Hülfe gebracht, selbst da, wo die Kräfte bereits sehr erschöpft waren.“

Auch andere Aerzte, als Hay, Coates, Miller, Hunt, Johnson, Dequevauviller, Vieli, Wachsmuth, Mutzenbecher rühmen es, dagegen sahen Steinmetz, Rieken, Elsässer, Schönlein, Fuchs nichts davon als vermehrte Darmausleerungen.

Vielleicht erklärt sich diese widersprechende Ansicht der Beobachter über die Wirkung des Glaubersalzes dadurch, dass sie es zu verschiedenen Zeiten der Krankheit brauchten. Sehr zu empfehlen ist die zuerst von Wachsmuth angegebene Methode, nur während der Vorboten der Blutungen alle 14 Tage kleine Portionen des Glaubersalzes zu geben. Zunächst scheint wohl nicht die kühlende, sondern besonders die abführende und derivirende Wirkung dieses Mittels in Betracht zu kommen, denn es nützte nur dann, wenn es seröse Darmausleerungen erzeugte, mithin die Blutmasse indirect zur Bildung eines Coagulum veranlasste. In späteren Zeiten der Krankheit, wo Erschöpfung droht, fordert es alle Vorsicht. Ist es demnach auch keineswegs ein Specificum, wofür man es früher hielt, so scheint es doch auf der anderen Seite

nicht die Missachtung mancher deutscher Aerzte zu verdienen, da es neuerdings wieder, besonders in England, mit entschiedenem Vortheile benutzt worden ist.

Auch die schwefelsaure Magnesia wird empfohlen. Nach Fordyce trägt ein oft wiederholter Gebrauch des Bittersalzes in Auflösung mehr zur Stillung der Blutungen bei, als alle anderen noch so gepriesenen Mittel, er lernte dessen Gebrauch von Fr. Hofmann kennen. Schon Sydenham — opera medica, Genev. 1736. 4. p. 42 — hielt bei spontanen Blutungen viel auf leichte salinische Purgantien. Eben so rühmt Löwe das Bittersalz bei der Bluterkrankheit.

c) Ekelcur durch nauseosa. Diese wurden besonders von englischen Aerzten empfohlen, auch Martin lobt kleine Gaben von Brechwurzel, doch mehr als blutstillendes Mittel, daher von ihnen später die Rede sein wird.

d) Zum Theil auch hierher gehören die vegetabilischen tonisch adstringirenden so wie die Eisenmittel.

2) Erhöhung des Widerstandsvermögens und der Energie der Capillaren.

Die Ausführung dieser zweiten Indication lässt sich nur der Idee nach getrennt von der vorigen denken, da die hier indicirten Mittel fast dieselben sind, die wir schon oben kennen lernten. Zunächst gehören hierher alle diejenigen, welche lokal adstringirend und roborirend auf die Capillaren einwirken, also die örtliche Anwendung der styptica, der Kälte, Compression, der Aetzmittel, wovon später bei der Stillung der Blutungen ausführlicher die Rede sein wird.

Ausserdem finden hier alle Mittel ihre Stelle, welche überhaupt den Tonus der organischen Faser erhöhen, die vegetabilischen tonico-adstringentia, besonders China, Ratanhia, Cascarille u. s. w. nebst geeigneter, roborirender Diät, am meisten jedoch die Eisenmittel, über deren Nutzen viele Erfahrungen vorliegen. So versichert Kapp, bei einer Behandlung mit Eisen nur 2 Kranke verloren zu haben, auch Heyfelder, Schliemann, Allan, Cochrane, Vieli, Martin, Meinel, Martin und Schwarz sahen Erfolge bei der Anwendung des Eisens. Eben so lobt es Stromeyer (Chirurgie, Bd. 1), freilich ohne Angabe des Falles. Einige rühmten

besonders das salzsaure Eisen, Andere das ferr. carb. sacchar., Vieli das Jodeisen, Heyfelder und Martin die Eisensäuerlinge neben dem Gebrauche der Sool- und Stahlbäder. Hat sich das Eisen auch freilich oft genug nicht bewährt, so verdient es doch vorzügliche Beachtung, und muss nur bei der Neigung zu Congestionen, so wie bei plethorischen Constitutionen mit grosser Vorsicht gegeben werden, wo es zuweilen mehr schadet als nützt.

Ferner gehören hierher mancherlei Bäder, als Sool-, See-, Lohbäder, kalte Waschungen, kalte Bäder; von Waschungen mit kaltem Essig und kalten Bädern will Chelius — Handb. der Chirurgie, 7. Aufl. 1851, Bd. 1 — guten Erfolg gesehen haben.

Man hat auch den Leberthran zur Radicalcur vorgeschlagen, und es rühmen denselben besonders bei schwächlichen Blutern mit erethischem Charakter der Krankheit Rieken, St. Ursing, Wachsmuth.

Dübois versuchte zur Radicalcur alle möglichen Methoden, die roborirende, antiscorbutische, alterirende, derivirende, jedoch ohne Erfolg.

So viel ich weiss, kam homöopathische Behandlung der Hämophilie zweimal erfolglos in Anwendung, einmal bei Droste, das andere Mal in der von mir beschriebenen Bluterfamilie zu Kassel, wo ein Kind einer langwierigen und ernsthaften Cur eines berühmten Homöopathen zu Braunschweig anvertraut worden war.

Ueber den Einfluss von Kaltwassercuren auf diese Krankheit fehlen noch nähere Berichte, mir ist nur bekannt, dass das so eben erwähnte Kind im 14. Jahre eine Kaltwasserheilanstalt besuchte, und dass nach jener Cur die Blutungen allerdings seltener wurden, was jedoch auf Rechnung der Evolutionsjahre kommen kann, während die Gelenkanschwellungen unverändert blieben. Man hat auch von der Transfusion radicale Hülfe gehofft, Elsässer, Schönlein, Marzinkowsky (s. Oppenheim's Zeitschr. für die ges. Med. Bd. 1), doch ist über die wirkliche Anwendung derselben zu diesem Zwecke nichts bekannt geworden. Kann sie wohl für den Augenblick das Leben fristen, so wird schwerlich dadurch radicale Hülfe jemals erreicht werden, da nicht einzusehen ist, wie die Gefäss-thätigkeit durch ein heterogenes Blut abgeändert werden kann, und da, sollte das Blut der fehlerhafte Grundstoff sein, das frische Blut

wieder in den alten Kreislauf und die frühere abnorme Bildung hineingezogen werden dürfte.

C. Symptomatische Behandlung.

1) Blutungen.

Werden dieselben gefährlich, so genügt die bisher angegebene Behandlung nicht, und es müssen die blutstillenden Mittel, die haemostatica, in Anwendung kommen. Doch darf man bei der Stillung der Blutungen nicht vergessen, wie früher schon angedeutet wurde, dass die spontanen gewöhnlich eine gewisse Zeit dauern müssen, ehe sie gestillt werden dürfen. Dagegen muss bei den traumatischen die Behandlung gleich Anfangs energisch sein, da nur dann noch mehr oder weniger feste Fibrine vorhanden und Aussicht auf Erfolg ist.

Innere blutstillende Mittel.

Sollen spontane Blutungen aus inneren Organen dadurch gestillt werden, so werden sie im Allgemeinen wie gewöhnliche idiopathische Blutungen dieser Organe behandelt, welche eine schleunige Unterdrückung verlangen. Daher passen hier je nach dem Charakter der Blutung bald Mineralsäuren, digitalis, Alaun, essigsaures Blei, schwefelsaure Salze, bald Tannin, martialia oder die Verbindung beider, Tannineisen; bald nauseosa. Letztere mässigen nicht nur die zu stürmische Action des Herzens, sondern scheinen auch einen mächtigen Einfluss auf Stillung von Blutungen dadurch hervorzubringen, dass während der Uebelkeit die Neigung des Blutes zu gerinnen zunimmt und Coagulation desselben in den Capillaren begünstigt wird. Man giebt vorsichtige und kleine Gaben von Brechweinstein oder Brechwurzel, welche Uebelkeit erregen und unterhalten; doch darf es nicht bis zum Erbrechen dabei kommen.

Am meisten hat sich in neueren Zeiten das secale cornutum bewährt, halbstündlich zu 3—5 Gr. und mehr gereicht, nach Meinel, Schäfer, Vieli, Wachsmuth, Klenke. Jüngken stillte eine heftige Blutung nach extirpatio tonsillae eines ihm unbekannten Bluters durch den inneren und äusseren Gebrauch des Ergotins, nämlich ergotin. $\mathfrak{J}$ auf Tinct. cinnam. $\mathfrak{Z}\beta$ stündlich 20 Tropfen, und äusserlich durch Auflegen von Charpiebäuschchen mit solutio ergotin. ($\mathfrak{J}$ auf $\mathfrak{Z}\text{ij}$) getränkt. Burdach will durch den inneren Gebrauch des Haller'schen Sauers ein vierjähriges Bluter-

kind, das aus der Bindehaut beider Augen blutete, vollkommen geheilt haben, auch Schäfer rühmt kalten Zimmtthee mit elix. ac. Hall. Von Coates, Steinmetz, Rieken wird das Opium in grossen Gaben zur Stillung der Blutungen empfohlen, von Wachsmuth die flores arnicae. Ueber das von Heyland vorgeschlagene Strychnin, so wie das Creosot nach Ritgen scheinen noch keine Erfahrungen vorzuliegen.

Dasselbe gilt von dem neuerdings von Frankreich aus dringend empfohlenen thlaspi bursa pastoris, dem Täschelkraute. Es soll besonders in solchen Blutungen helfen, wo der Fibringehalt stark vermindert ist, anämische Erscheinungen mit Ekchymosen eintreten, die kleinsten Wunden heftig bluten, und wo die Blutungen schwer zu stillen sind, überhaupt da, wo die Blutungen die ganze Krankheit auszumachen scheinen. S. Hannon — Presse médicale 1853, Nr. 21. Das Täschelkraut wurde übrigens schon von Dioscorides, und neuerlich auch von vielen anderen französischen Aerzten, so wie in Deutschland von Rademacher gerühmt, als Tisane, Extract, Tinctur.

Aeussere Anwendung blutstillender Mittel.

Hierher gehören a) die verschiedenen vegetabilischen und mineralischen Styptica, wovon eine grosse Menge empfohlen wurde, als die adstringirenden Pflanzenpulver von Kino, Catechu, Tannin, Matico; ferner Terpentinspiritus, Auflösung von Colophonium in Weingeist, Creosot und aqua Binelli; dann die concentrirten Mineralsäuren, Alaun, die metallischen Präparate, als die Eisen- und Kupfer-Sulphate und -Chloride, ferner schwefelsaures Zink, salpetersaures Silber und -Quecksilber. Alle die genannten Mittel haben nur selten genützt, am meisten bewährten sich noch die concentrirte Schwefelsäure, die Tinctura ferri muriatici, die Auflösung von Salmiak in Weingeist, womit Burnes und Andere traumatische Blutungen leicht stillten; ferner das Creosot, bei dessen Gebrauche Lange die Blutungen nach Blutegelestichen bald aufhören sah, endlich das Silbernitrat nach Miller, jedoch nur bis zur Bildung einer festen Haut, worauf man später noch Compression anwenden kann. Mehrmals wurde von Laien Leim mit Spinnewebe mit Nutzen gebraucht.

Unter den Eisenpräparaten verdient wohl das Perchlorüreisen, die reine Eisenchloridlösung nach Pravaz, fernere Beachtung.

Hat sich auch der Nutzen desselben bei Aneurismen von vielen Seiten her nicht bestätigt, so scheint es doch eine vorzügliche anti-hämorrhagische Flüssigkeit zu sein, und Guersent fand es bereits entschieden hilfreich gegen sehr bedenkliche Blutungen nach Ausziehen eines Zahnes bei einem an hämorrhagischer Disposition leidenden Individuum. S. Deutsche Klinik 1853, Nr. 5.

Von den vegetabilischen blutstillenden Mitteln möchte das Tannin am meisten Zutrauen verdienen und das beste haemostaticum sein, besonders wenn es nach Bühring's Methode dick auf einen nassen Schwamm aufgestreut und dann sanft auf die blutende Stelle gedrückt wird. Es wirkt nach Bühring auf dreifache Weise, dynamisch, chemisch und mechanisch, theils durch Erregung vitaler Contraction der Gewebe, theils durch seine Eigenschaft, in Verbindung mit dem Blute augenblicklich ein festes Coagulum darzustellen, theils dadurch, dass es bei seiner Auflösung eine stark klebende, den Wundflächen fest anhängende Masse bildet. Es scheint vermöge dieser Eigenschaften berufen zu sein, bei den traumatischen Blutungen überhaupt, und insbesondere auch bei denen der Bluter, eine grosse Rolle zu spielen, wenn auch über letztere Anwendung bislang specielle Erfahrungen noch nicht vorliegen.

b) Aetzmittel.

Sie lassen öfter im Stiche, als sie helfen; gewöhnlich entsteht bei der Abstossung des Schorfes eine neue Blutung, oft schon früher. Ueber die Anwendung des Glüheisens sind die Ansichten getheilt; es hat zwar manchmal geholfen, in der Mehrzahl der Fälle jedoch keinen reellen Nutzen gebracht, namentlich nicht in schweren Blutungen, wo seine Wirkung selbst bei wiederholter Anwendung oft unsicher erscheint. Coates brauchte es 8 Mal ohne Erfolg; bei Salomo stand erst nach 13 maliger Application desselben eine Zahnblutung, die 5 Wochen gedauert hatte. Oft liess es im Stiche, wo nachher Compression half. Dagegen versichert Mutzenbecher, es habe ihn nie im Stiche gelassen und in jedem Stadium der Krankheit geholfen, oft freilich erst nach wiederholter Anwendung. Schultz sah vom rothglühenden Eisen mehr als vom weissglühenden.

Man darf nicht vergessen, dass auch manchmal die Localität der blutenden Stelle die Anwendung des Glüheisens beschränkt oder ganz verhindert.

Auch andere Aetzmittel, z. B. der Höllenstein, bleiben in einer

weit grösseren Zahl von Fällen unwirksam, als sie helfen, nur zuweilen nützen sie bei geringen Blutungen aus Blutegelestichen oder anderen kleinen Wunden. Bei gewöhnlichen Blutungen, wo Compression und Ligatur nicht anwendbar ist, genügen die schorf-machenden Mittel; aber bei der Hämophilie sind wahrscheinlich die Gefässe unfähig, sich zusammenzuziehen; der Schorf ist verhältnissmässig weich, kann gar nicht oder nicht vollständig ankleben oder nur auf kurze Zeit, und der gewöhnliche Erfolg ist, dass die Cauterisation nur die Quelle der Blutung verdeckt, aber nicht sicher stillt. Ausserdem macht sie später Compression unmöglich, indem Druck auf eine ulcerirte Stelle immer Blutung begünstigt. Wo Aetzmittel halfen, hatte die Blutung meist einen lokalen Ursprung und hing nicht mit constitutioneller Dyskrasie zusammen.

c) Compression.

Sie hat sich oft bewährt und scheint die passendste lokale Behandlung zu sein, theils allein, theils in Verbindung mit adstringirenden Mitteln, sie muss jedoch lange und fest genug ausgeübt werden. In dem Falle von Kuhl wurde sie bei einer Kopfwunde mehrere Tage lang durch Fingerdruck sich ablösender Wärter unterhalten, eben so bei Smethurst; und Consbruch musste sie Wochen lang fortsetzen lassen. Elsässer stillte eine Blutung aus einer Fingerwunde durch Zusammenschnüren des Fingers; auch Liston, Kendrik, Lane, Lloyd, Marjolin brauchten nie andere Mittel als Compression, zumal bei Zahnblutungen. Nach Miller wird die Compression am besten so gemacht, dass man erst durch eine gelinde Anwendung des Höllensteines die Blutung zeitweilig stillt; hat man dadurch einen sicheren, trockenen Grund gewonnen, so legt man leinene Compressen von der Grösse der blutenden Oberfläche auf, darüber andere, so dass eine graduirte Compression entsteht, worauf man einen genau das Centrum treffenden hinreichend starken Druck anbringen kann. Befindet sich die blutende Fläche an einem Arme oder Beine, so muss das Glied unterhalb der comprimirten Stelle gleichmässig durch eine Binde unterstützt werden, weil sonst leicht Oedem und Ekchymosen entstehen. Ist der Druck genau und gleichförmig, so braucht er nicht stark zu sein, was leicht Nachtheile mit sich bringt, ja selbst Eiterung und Brand erzeugen kann. Aber selbst bei aller Vorsicht wird der Druck

zuweilen nicht vertragen, macht Herzklopfen und Beklemmung, Ohnmacht, wie es *Vieli* ging, als er bei Zahnblutung die Carotis comprimiren wollte. Zuweilen erlaubt auch die Oertlichkeit die Anwendung der Compression nicht.

d) Transfusion.

Wenn in Folge starker Verblutung Anämie und Collapsus droht, so kann eine geschickt ausgeführte Transfusion eine günstige Veränderung bewirken und das Leben retten. Doch wird man sie nur im äussersten Nothfalle vornehmen, da sie schwierig und mühsam, auch der neuen Venenwunde wegen nicht gefahrlos ist. *Lane* hat diese Operation mit dem glücklichsten Erfolge bei einem 11 jährigen Knaben ausgeführt, bei dem nach Tenotomie der Augenmuskeln eine Erschöpfung drohende Blutung entstanden war, so dass er bereits pulslos und ohne Bewusstsein wie eine Leiche dalag. Es wurden $5\frac{1}{2}$ Unzen Blut einer gesunden, jungen Frau eingespritzt; obgleich der Puls sogleich zurückkehrte, so zeigten sich doch die wohlthätigen Folgen nicht augenblicklich, erst nach 1—2 Stunden erfolgte Wiederkehr des Bewusstseins, das Kind konnte sich ins Bett setzen, ein Glas Wasser trinken, und kaum konnte der Contrast zwischen Leben und Tod grösser sein als in diesem Falle. Die Blutung des Auges kehrte nicht wieder, die Aderlasswunde heilte in 10 Tagen, und nach 3 Wochen erfolgte völlige Genesung.

e) Ligatur.

Die isolirte Unterbindung des Hauptarterienstammes des leidenden Theiles ist ganz ungeeignet, sie hilft nicht bei capillaren Blutungen, ausserdem ist die neue Wunde gefährlich für das Leben des Kranken, indem daraus eine tödtliche parenchymatöse Blutung erfolgen kann, wie die Fälle von *Roux* und *Brodie* beweisen. Auch verträgt eine Arterie bei Blutern selten die Unterbindung, es pflegt Ulceration und neue Blutung zu erfolgen, wegen krankhafter Beschaffenheit der Gefässwände. Eben so wenig wird allgemeine Unterbindung der blutenden Stelle helfen, es fehlt an hinlänglicher plastischer Kraft, in *Wilson's* Falle trat bald Ulceration und neue Blutung ein.

Zu der Klasse der äusserlich angewandten styptischen Mittel gehört auch noch die Kälte; Eisumschläge, so wie Aussetzen der

blutenden Stelle an die freie Luft bewirkten manchmal Stillung der Blutung.

Werfen wir noch einen Blick auf die, zuweilen empirische, Behandlung einzelner Blutungen. Bei dem so gefährlichen Nasenbluten der Bluter half manchmal Tamponade mit Schwamm, Wieken mit adstringirenden Stoffen bestreut, dabei innerlich Opium, nach Nasse in einem verzweifelten Falle Binden der Glieder und Eintauchen der Hände in kaltes Wasser.

K r i m e r gelang es in einem ähnlichen Falle durch Anwendung des thierischen Magnetismus der Blutung Herr zu werden, auch T a m m e B e t h rühmt denselben.

Bei den Mundblutungen giebt P h y s i k den Rath, den Mund durch dünne, zwischen die Backenzähne gelegte Korkscheiben beständig offen zu erhalten, um das Saugen zu verhindern, wodurch bei Kindern oft die Blutung unterhalten wird. D r o s t e rettete einen Bluter, der sich aus einer haselnussgrossen Geschwulst am Zahnfleische zu verbluten drohte, durch Bestreuen der Geschwulst mit einer Mischung aus arabischem Gummi, Gallussäure, schwefelsaurem Zinke und Opium.

Bei den so gefährlichen Alveolarblutungen bewährte sich am meisten Eintröpfeln von salzsaurer Eisentinctur, Betupfen des Grundes und der Seitenwände der Alveole mit Höllenstein und nachher sorgfältige Tamponade und angemessener Druckverband, mitunter auch Brennen durch einen weissglühenden Stift.

Bei Blutungen nach Bluteigelstichen hat sich die umwundene Naht am hilfreichsten gezeigt, auch Compression, Cauterisation mit Höllenstein, Creosot halfen in manchen Fällen. So stillte R i c h a r d eine solche Blutung, wobei er Pulsation in der Stichwunde bemerkte, durch Compression des zuführenden Gefässes. Ein Schneider, dessen K e r k s i g gedenkt, half sich bei Blutung nach Nadelstichen durch die von ihm selbst angelegte umschlungene Naht. Bei anderen traumatischen Blutungen kamen mit Erfolg in Anwendung Compression, Binden der Glieder, zuweilen Glüheisen, in zwei Fällen Besprechung. V i e l i sah eine solche Blutung bei einer Schnittwunde im Finger durch Einstreuen eines Pulvers von secale cornutum und Alaun aufhören.

2) Symptomatische Behandlung der Blutgeschwülste.

Gewöhnlich verschwinden sie so wie die Petechien und Ekchymosen von selbst; sind sie schmerzhaft, so empfahl Wachsmuth Jodsalbe oder Arnikatinctur zum Einreiben. Auch die grössten derartigen hämorrhagischen Infiltrationen werden in der Regel durch spontane Resorption entfernt, wie es z. B. bei der ungeheuren haematocele der Fall war, deren Thormann erwähnt. In der Schweiz fand man zur Beschleunigung der Zertheilung Einreibung von ol. hyosc. coct mit lin. vol. camph. und Tinct. op. sehr wirksam. Sollte die Zertheilung einer solchen Geschwulst nicht gelingen, und die Eröffnung nicht zu umgehen sein, so müsste sie nicht durch den Schnitt, sondern durch Aetzmittel geschehen.

3) Symptomatische Behandlung der pseudorheumatischen Gelenkaffektionen.

Auch diese vergehen meist von selbst, wo nicht, so passt obiges Liniment, oder Jodsalbe, oder nach Vieli ein Liniment aus colloidum, ol. ricini und ol. terebinth. Dem Kranken bei Richard half einmal bei einer solchen Knieanschwellung ein Blasenpflaster, einmal das Glüheisen. Bei manchen schmerzhaften Formen zeigte sich trockene Wärme in der Form von warmen Kräuterkissen vortheilhaft, Rave und Bayler rühmen die sabina.

Zwei Mittel sind es besonders, vor deren Anwendung bei den Gelenkaffektionen der Bluter gewarnt werden muss, nämlich die örtlichen Blutentziehungen und die Mercurialien. Sowohl Blutegel als Schröpfköpfe, an die befallenen Gelenke applicirt, bewirkten stets gefährliche, ja tödtliche Blutungen.

Schon oben wurde beiläufig erwähnt, dass viele Bluter eine eigenthümliche Idiosyncrasie gegen die innere oder äussere Anwendung des Quecksilbers haben, was sich theoretisch unschwer erklären lässt. Bei Burnes bekam ein Bluter nach blauen Pillen alsbald Blutung aus Nase und Zahnfleisch; bei Elsässer ein zweijähriges Kind nach Calomel blutigen Stuhlgang, und in der Familie von Bicking bewirkte dasselbe Mittel bei Vater und Sohn heftiges Erbrechen, Darmblutung und Salivation, ja der Vater ist so empfindlich gegen Mercur, dass er durch allgemeines Uebelbefinden sogleich

unterscheiden kann, ob derselbe in einer Arznei enthalten war. Auch nach Wachsmuth's Erfahrung macht Quecksilber die Gelenkanschwellungen hartnäckiger, in einem von mir beobachteten Falle schadete jedoch die örtliche Anwendung desselben nicht.

Nachkrankheiten.

Nachkrankheiten so wie Complicationen müssen nach allgemeinen Regeln mit steter Berücksichtigung der individuellen hämorrhagischen Disposition behandelt werden. Der gastrisch saburrale Zustand in Folge verschluckten Blutes bei Mund- und Nasenblutungen erfordert salinische Abführungen. In der Reconvalescenz sind tonische Mittel und restaurirende Diät dringend nöthig.

D. Diät und Regim.

Je seltener wir die einmal ausgebildete Hämophilie zu heilen vermögen, desto wichtiger ist es gewiss, sowohl das Entstehen derselben überhaupt, als der einzelnen Blutungen insbesondere, möglichst zu verhüten. In ersterer Beziehung möchten wir bei dem jetzigen Stande unserer Kenntniss nicht viel mehr thun können, als auf die Gefahr aufmerksam zu machen, welche das Heirathen unter Gliedern von Bluterfamilien, so wie zwischen Individuen, die an anderen erblichen Dyscrasien leiden, erfahrungsgemäss mit sich bringt. Die zweite Aufgabe wird dahin gehen müssen, die Bluter wo möglich über die gefährlichen Lebensperioden hinwegzuführen, und während derselben Alles zu vermeiden, was Gelegenheit zu spontanen oder traumatischen Blutungen geben kann, ohne dieselben jedoch auf der anderen Seite physisch oder moralisch zu verweichen. Aufgabe der Eltern und Erzieher wird es sein, bei der Wahl des künftigen Berufes eines Bluters vorsichtig zu Werke zu gehen, und von allen Beschäftigungen abzurathen, welche leicht Verletzungen herbeiführen. Wo es ausgemacht ist, dass die Anlage zu Blutung von der Mutter ausgeht, wird es immer gerathen sein, ihr das Stillen der Kinder zu untersagen und dagegen einer gesunden Amme zu übertragen. Auch die Disciplin im Hause und in der Schule, und, so viel es angeht, alle Einflüsse des Lebens, müssen Seitens der Eltern und Erzieher auf angemessene Weise regulirt

werden. Auch für Aerzte von Bluterfamilien giebt die Kenntniss dieser Krankheit allerhand therapeutische Fingerzeige, wie aus dem Obigen hinlänglich hervorgeht.

Die s. g. Diät im engeren Sinne sei während der Anfälle der Krankheit nahrhaft, aber nicht reizend, bestehe in Speisen und Getränken, welche den Ton der organischen Faser kräftigen, ohne dabei aufregend auf das Gefässsystem zu wirken. Selbst bei länger dauernden Blutungen und drohender Erschöpfung werden die s. g. *cardiaca* und *spirituosa* nur verhältnissmässig selten nützen und zum Ersatze der verlorenen Fibrine eben nicht beitragen, sie können vielmehr durch Reizung und Beschleunigung des Kreislaufes den beabsichtigten Nutzen vereiteln.

In dem Falle von D u n k a n wurde ein Patient, der täglich eine Flasche Portwein trank, immer schwächer, bis man endlich diese Behandlung aufgab, und bei Dequevauviller fing ein Bluter stets von Neuem an zu bluten, so oft er Wein trank. Doch darf man auf der anderen Seite aus Furcht vor dieser arteriellen Reizung nicht zu weit gehen, und nur schwache, unzureichende Nahrung bis zur Hungercur reichen, wie Einige wollten. Der oft so heftige Durst darf nicht durch zu viel wässriges Getränk befriedigt werden. Milch, Eier, thierische Gallerte, Fleischbrühe, vielleicht etwas leichtes Bier, passen am besten für die Schwächezustände bei und gleich nach den Blutungen. In den freien Zwischenzeiten zwischen den Blutungen suche man die Neubildung der Fibrine und der Blutkörperchen möglichst zu befördern, es passt dann eine kräftigere Kost und die restaurirende Methode, kräftige Fleischbrühe nach Liebig's Methode, gebratenes Fleisch von Ochsen oder Wildpret, bei Kindern rohes, geschabtes Ochsenfleisch, Eisenchocolade und passende tonische Mittel, mässiger Genuss von Bier und Rothwein, wenn sie vertragen werden, dabei Aufenthalt im Freien, auf dem Lande, bei mässiger Bewegung und Vermeidung jeder körperlichen und geistigen Anstrengung. Später vernünftige Abhärtung durch kalte Waschungen, kalte Bäder, Seebäder u. s. w.

Dreizehntes Capitel.

Die Hämophilie bei Neugeborenen und die Nabelblutungen.

Die Hämophilie bietet im frühesten Alter des kindlichen Lebens manche besondere und von ihrem späteren Auftreten abweichende Erscheinungen dar, die mit dem Uebergange vom Uterinal- zum Respirationsleben in genauester physiologischer und pathologischer Beziehung stehen und später verschwinden. Aus diesem Grunde kann man die Bluterkrankheit recht gut als Krankheit des frühesten Kindesalters gesondert abhandeln, und es ist auffallend, dass in keinem der vielen Werke über Kinderkrankheiten davon die Rede ist, indem man sie darin entweder ganz ignorirt oder höchstens mit ein Paar Worten abfertigt. Eben so selten erwähnen sie die Schriftsteller über Geburtshülfe und die Vorsteher der grossen Gebäranstalten in ihren Berichten, die doch sonst die Krankheiten der Neugeborenen als vor ihr Forum gehörend zu betrachten pflegen. Eine Ausnahme machen nur Carus — Gynäcologie, Bd. 2 — und Scanzoni — Lehrbuch der Geburtshülfe, p. 1064, und bei Rilliet und Barthez wird diese Krankheit als purpura haemorrhagica besprochen. Und doch dürfte es wohl kaum eine andere Krankheit geben, der verhältnissmässig so viele Opfer schon im kindlichen Alter fallen, als gerade die Bluterkrankheit.

Uebrigens zeigt diese Krankheit bei Neugeborenen weder in phänomenologischer noch in nosogenetischer Hinsicht eine wesentliche Verschiedenheit von der in späteren Jahren vorkommenden, denn nicht nur Ekchymosen und Blutgeschwülste, sondern auch alle möglichen spontanen Blutungen kommen schon bei Neugeborenen vor, und wie verderblich bei ihnen operative Eingriffe zu sein pflegen, beweisen am besten die so höchst gefährlichen und so oft tödtlichen traumatischen Blutungen nach der Beschneidung. Eigenthümlich sind jenem Alter nur die Beziehungen zu jenem Reste des fötalen Lebens, der Nabelschnur, und es wird sich also hier selbstverständlich vorzugsweise um die Nabelblutungen neugeborener Bluter handeln, mögen sie nun nach Durchschneidung des Nabelstranges entstehen, oder den Process des Eintrocknens und Abfallens des Nabel-

schnurrestes, oder die Nabelnarbenbildung begleiten. Der Process des Eintrocknens und Abfallens des Nabelschnurrestes ist ein rein physiologischer Vorgang, der bei sonst gesunden Kindern nur äusserst selten Blutungen zu bewirken pflegt. Im Pariser Findelhause kam in 2 Jahren bei 10,000 Neugeborenen nur einmal Nabelblutung vor — Roger in l'Union médicale de Paris 1853, Nr. 35. In der Regel fangen die Nabelschnurgefässe schon am zweiten Tage nach der Geburt an zu oblitteriren, am 4—5. Tage ist dieser Process vollendet, am 5—6. fällt gewöhnlich der Rest ab, während am 10. oder 12. Tage der Nabel meist trocken und völlig vernarbt ist. Nach Elsässer's Zusammenstellung erfolgte in 130 Fällen der Abfall des Nabelschnurrestes

am	4. Tage	10 Mal
—	5. —	40 —
—	6. —	55 —
—	7. —	16 —
—	8. —	5 —
—	9. —	3 —
—	10. —	1 —

Das öftere Vorkommen von Blutungen bei diesem Vorgange wird in der Norm durch Contraction und Retraction der Gefässe nach Abfall des Nabelschnurrestes und durch die darauf in Folge der Granulation und Vernarbung erfolgende Verschliessung der Nabelgefässmündungen verhütet. Kommen dennoch Nabelblutungen vor, so kann die Ursache davon sein :

1) Schlecht angelegte Ligatur bald nach der Geburt, oder Herauschlüpfen des zusammenschrumpfenden Restes der Nabelschnur aus der Ligatur.

2) Zu frühe gewaltsame Entfernung des Nabelschnurrestes, Quetschung desselben und dadurch bewirkte phlebitis umbilicalis.

3) Zu frühes Abfallen desselben, ehe ein wirklicher Thrombus sich gebildet hat, wenn die Vertrocknung des Restes der Nabelschnur schneller als die Oblitteration der Gefässe vor sich ging, wo dann die Blutung gleich oder kurz nach dem Abfalle erfolgt.

4) Bildung eines Fungus in der Nabelgrube.

5) Allgemeine krankhafte Beschaffenheit des Blutes, angeerhte oder angeborene hämorrhagische Diathese.

Nur die Blutungen aus der letztgenannten Ursache, als Symptome der Hämophilie, kommen hier in Betrachtung.

Die Zahl der bis jetzt beobachteten Fälle von Nabelblutungen bei Blutern ist keine geringe mehr, wir kennen deren 88. Davon kommen 58 auf Nordamerika, 14 auf Grossbritannien, 12 auf Deutschland und 4 auf Frankreich.

Ueber die nordamerikanischen Fälle besitzen wir eine interessante Zusammenstellung von Minot, der allein 46 Beobachtungen mittheilte und statistisch benutzte, wobei es freilich zu bedauern ist, dass er die einzelnen Fälle nicht näher specialisirte. Doch geht aus seiner Beschreibung hervor, dass diese Nabelblutungen sämmtlich als Manifestationen der Hämophilie betrachtet werden können, indem er theils alle Fälle ausschloss, wo die Ursache eine zufällige oder rein traumatische war, theils die von ihm angegebenen concomitirenden Symptome keinen Zweifel darüber übrig lassen.

Weniger gilt dies von 14 anderen Fällen, die der amerikanische Arzt Bowditch mittheilte, indem er nur 2 näher bezeichnet hat, von den übrigen aber nur angiebt, er habe sie nicht selbst beobachtet, die Kinder wären alle an Anämie gestorben, und Gelbsucht, Ekchymosen und andere Blutungen dabei vorgekommen.

Erscheinungen der Krankheit.

Bei der Durchschneidung der Nabelschnur von Blutern sind nur äusserst selten gefährliche Blutungen vorgekommen, wiewohl Lange zu weit geht, wenn er behauptet, dass dies nie der Fall war. Nicht nur scheint Fuchs solche Beobachtungen gemacht zu haben, indem er angiebt, dass dies nur selten der Fall sei, sondern es passirte auch 3 Mal in der eigenen Familie Wachsmuth's, dass nach Durchschneidung der regelmässig gebildeten Nabelschnur bei 3 Knaben gefährliche Blutung eintrat, so dass doppelte Unterbindung nöthig war. Dass dabei eine Fahrlässigkeit stattfand, lässt sich um so weniger annehmen, als die Bluteranlage dieser Kinder genügend bekannt war.

Auch Storres sah eine gefährliche Blutung aus der unterbundenen Nabelschnur erfolgen, wogegen nur wiederholte Unterbindung half.

In allen übrigen Fällen zeigten sich die ersten Nabelblutungen

einige Stunden oder Tage nach der Geburt, bei und nach dem Abfalle des Nabelschnurrestes, und zwar meist vor völliger Vernarbung des Nabels. Minot sah in 41 seiner Fälle durchschnittlich am 8. Tage nach der Geburt die Blutung eintreten, in anderen Fällen trat sie ein :

am	1. Tage	1 Mal
—	3.	— 1 —
—	5.	— 1 —
—	6.	— 1 —
—	7.	— 2 —
—	8.	— 5 —
—	9.	— 1 —
—	11.	— 2 —
—	14.	— 1 —

Sehr selten fließt das Blut aus der Spitze des Nabels oder der Mündung der Nabelgefäße, meist seitlich vom Nabelstrange, wenn derselbe noch nicht abfiel, oder vom Rande des Nabelstumpfes, oder aus Granulationen am Grunde der Nabelnarbe, und zwar sickert dasselbe aus einzelnen Punkten wie aus einem Schwamme, nur einmal kam es im Strahle hervor. Das hervorquellende Blut wird von den meisten Beobachtern übereinstimmend als dünner wie gewöhnlich, ungemein flüssig und wenig gerinnbar geschildert; nach Ray war es hochroth und färbte die Wäsche nur röthlich, ohne sie steif zu machen. Minot fand das Blut in 8 Fällen 1 Mal coagulirend; 2 Mal wird es als hellgelb, wie mit Gallenfarbstoff tingirt, beschrieben. Gewöhnlich sind es kräftige, wohlgenährte, anscheinend gesund aussehende Kinder, und in der Regel gelingt es, durch die geeigneten Mittel eine momentane Stillung der Nabelblutung zu erzielen, die jedoch nur einige Stunden anhält und dann nach Lösung künstlich gebildeter Schorfe um so heftiger wieder eintritt, während sich jetzt zugleich Ekchymosen der Haut und der Schleimhaut, so wie Blutungen aus Nase, Mund, After, Finger u. s. w. einzustellen pflegen, die keineswegs als vicariirend angesehen werden können, indem sich bald auch die Nabelblutung wieder einstellt und zugleich mit jenen fort dauert.

Solche Ekchymosen und Blutungen kamen in 60 amerikanischen Fällen theils vor, theils mit den Nabelblutungen 26 Mal, bei 25 europäischen 12 Mal vor. Minot fand in 39 Fällen 12 Mal Ekchy-

mosen und Petechien auf inneren Schleimhäuten und der äusseren Haut zugleich vor; nach Thore traten am 13. Tage nach der Geburt zugleich Nabelblutungen und Ekchymosen ein, bei Dübois und Quadrat gingen erstere voraus, und so war es in der Mehrzahl der Fälle, wo die Ekchymosen erst nach momentaner Stillung der Nabelblutungen auftraten.

Als Complication der Bluterkrankheit bei Neugeborenen kommt besonders Gelbsucht sehr häufig vor; in 53 amerikanischen Fällen wurde dieselbe 34 Mal beobachtet, in den europäischen Fällen wird die Anwesenheit der Gelbsucht 5 Mal, ihre Abwesenheit 3 Mal ausdrücklich erwähnt, in den übrigen Fällen nichts darüber gesagt. Complication mit Sclerose war 1 Mal vorhanden. Wenn Canstatt behauptet, dass die Hämophilie im frühesten Alter oft durch Eclampsie tödtlich werde, so bezieht sich das nur auf solche Kinder, welche zwar Bluterfamilien angehörten, aber nicht selbst bluteten; der Tod pfllegt dann in solchen Fällen meist in den ersten Tagen des Lebens und zwar unter cyanotischen Erscheinungen einzutreten. Ich fand dies 16 Mal erwähnt; unter diesen 16 Kindern waren 6 männlichen, 5 weiblichen Geschlechtes, und bei 5 war das Geschlecht nicht genannt. In manchen Familien scheint diese Todesart häufig vorzukommen, so starben bei Martin 5, bei Rieken 4 Kinder einer Familie an Eclampsie mit cyanotischen Symptomen, ohne jemals geblutet zu haben. Nicht zu verwechseln ist aber damit, wie Lange that, jene mehr oder weniger heftige Eclampsie, welche so oft die Schlusscene der Verblutung wirklicher Bluterkinder sowohl als Erwachsener bildet.

Sectionsbefund.

Bei 13 Leichenöffnungen fand sich nach Minot kein einziges constantes Symptom in den Leichen. 8 Mal wurden die Nabelgefässe genau untersucht, und es ergab sich, dass sie 7 Mal darunter wegsam waren. Hinsichtlich der s. g. Fötalöffnungen sind die Angaben noch nicht zahlreich genug, um von Werth zu sein.

Bowditch fand bei einem am 10. Tage verstorbenen Kinde kein offenes Nabelgefäss, das Herz normal, die Leber vergrössert.

Hay bei einem am 12. Tage verstorbenen Knaben die Haut icterisch, am linken Arme 2 Petechien; die innere Fläche des Magens

von extravasirtem Blute bräunlich gefärbt; die Milz von natürlicher Farbe, gross, weich und voll. Die Leber von normaler Grösse, ihr scharfer Rand ekchymotisch, die Gallenwege so wie der ductus venosus Ar. offen und wegsam. Beide Nabelarterien waren offen bis zum Nabel und für eine feine Sonde wegsam, die linke am dicksten, sie enthielt einen feinen Fibrinstrang und etwas flüssiges Blut. Beide Lungen erschienen gelblich, an ihrer hinteren Partie viele Petechien, Thymus und Schilddrüse waren normal. Der ductus arteriosus war federkieldick und wegsam für eine Sonde. Die Nabelschnurarterien und -Vene zeigten im Inneren keine Spur von Verwachsung und endigten am Nabel in eine Art von gemeinschaftlichen Behälter, einen aneurismatischen Sack, in welchen die beiden Nabelarterien sich entleerten und aus dem die Nabelvene entsprang. Dubois in Paris sah bei einem in der 7. Woche gestorbenen Kinde den Nabel vernarbt, die linke Nabelarterie obliterirt, die rechte noch wegsam; im Nabelhöcker zeigte sich beim Einschnitte eine Oeffnung von der Grösse eines Stecknadelkopfes, welche in die rechte Nabelarterie führte; die Nabelvene wie ein fibröser Strang; duct. ven. Ar., ductus arteriosus und foramen ovale nicht völlig geschlossen; Petechien am Gaumen und der Zunge, Blut im Magen und Blinddarme, so wie zwischen arachnoidea und pia mater. Quadrat beschreibt bei einem am 8. Tage verstorbenen Kinde die Leiche wachsgelb, das Blut wässerig, das Herz schlaff, foramen ovale und duct. art. noch offen, das Lumen der Nabelarterien erweitert, ihre Wandungen verdickt und dunkel geröthet, an einzelnen Stellen derselben kleine Eiterpfröpfe, in der Bauchhöhle wässriges Exsudat. Es war in diesem Falle nach Unterbindung des Nabels wegen Blutung am 5. Tage phlebitis umbilicalis entstanden. Es ist zu bedauern, dass in keiner dieser Sectionen die Nieren auf harnsaure Infarkte näher untersucht wurden.

Ursächliche Momente.

Da die Nabelblutungen nur ein Symptom der Hämophilie überhaupt sind, so darf es uns nicht wundern, wenn sie erblich und als Familienkrankheit wie jene vorkommen. Sie befallen nicht nur zuweilen zwei oder mehrere Kinder derselben Familie, sondern häufig waren auch Vater oder Mutter Bluter, obgleich Minot von der Ge-

sundheit der Eltern nur wenig angiebt. In den Fällen von Manley, Elsässer, Bicking, Quadrat, Wachsmuth waren Vater oder Mutter Bluter; bei Evert litt die Mutter an veralteter Syphilis. Oefters bleiben auch hier einige Kinder einer Familie verschont; so starben in 4 Familien je 2 Kinder an Nabelblutungen, während die 2 anderen in jeder Familie gesund waren. Das männliche Geschlecht zeigt auch hier grössere Disposition; in 34 amerikanischen Familien, wo das Geschlecht genannt wird, befanden sich 24 Knaben und 10 Mädchen, in 27 europäischen werden ausdrücklich 17 Mal Knaben als leidend bezeichnet, und es findet sich nicht erwähnt, dass ein Mädchen daran litt. Ray erzählt, dass in einer ihm bekannten Familie 4 Knaben an Nabelblutungen starben, 2 Töchter dagegen gesund blieben, und in einer anderen starben 3 Knaben daran, 3 Mädchen nicht. Die Art der vorhergegangenen Entbindung der Mutter scheint keinen Einfluss auf Entstehung der Nabelblutungen zu haben, doch will Scanzoni die Blutdissolution der Neugeborenen am häufigsten während der Dauer von Puerperalfieberepidemien und bei solchen Kindern gesehen haben, deren Mütter im Wochenbette daran litten.

Was das Offenbleiben der Nabelgefässe betrifft, so wird zwar dadurch in manchen Fällen die Nabelblutung scheinbar erklärt, doch ist wohl das Wegsambleiben derselben einige Tage nach der Geburt nicht als etwas Pathologisches anzusehen, und keinesfalls lässt sich daraus allein die Blutung erklären, denn sonst würde die einfache Ligatur wie bei jeder anderen Blutung helfen. Dass auch abgesehen von hereditärer oder congenitaler Entstehung das Alter der Neugeborenen zu einer solchen Blutdissolution, zu einem Mangel an Fibrine disponirt, erklärt sich einigermaßen, wenn wir an die umfassenden Revolutionen denken, welche beim Uebergange des Fötuslebens zum Respirationsleben in der Bereitung und Zusammensetzung des Blutes vor sich gehen. Aendert sich doch nicht allein räumlich die Richtung des Kreislaufes, sondern treten auch wichtige chemische Veränderungen in der Mischung des kindlichen Blutes ein, wodurch Zerstörung und Umwandlung der bisherigen Blutkörperchen stattfindet. Das mit verbrauchten Trümmern der Blutkörperchen überladene Blut scheint dieselben in der Leber abzulagern, wo in Folge dessen eine vermehrte Abscheidung von Gallenfarbstoff, eine Art Polycholie, entsteht, die an und für sich ein physiologischer Vorgang,

leicht über diesen hinausgeht und icterus neonatorum bedingt. Schon Brechet, Billard, Elsässer, Berends u. A. behaupteten, dass einige Zeit nach der Geburt stets ein gewisser Grad von Gelbsucht eintrete, den sie als einen Entwicklungsvorgang ansehen, und auch nach Virchow ist die Gelbsucht nur als Steigerung eines physiologischen Vorganges anzusehen, der jedoch excessiv werden kann. Eine solche Anwesenheit von Gallenfarbstoff im Blute scheint nun Abnahme der Fibrinbildung zu bedingen und mithin die Gerinnungsfähigkeit des Blutes zu mindern, was auch durch klinische Ergebnisse bestätigt wird.

Campbell in Northern med. Journ. Bd. 1, p. 237 beobachtete mehrere Fälle von Gelbsucht mit Nabelblutungen bei Neugeborenen. In einem Falle erfolgte am 5. Tage eines gleich nach der Geburt gelbsüchtig gewordenen Mädchens Abfall der Nabelschnur und tödtliche Blutung aus dem Nabel in Folge eines Hustenanfalles. Das Blut enthielt viel Galle, wie die dunkelgelben Flecken der Wäsche bewiesen, welche das Blut bewirkte. Die Leber erschien mit Galle überfüllt, die Gallenblase klein und zusammengefallen, bildete einen geschlossenen Sack ohne Ausführungsgang. In einem ähnlichen Falle war der ductus choledochus von einem Pfropfe verdickter und verhärteter Galle verschlossen, auch hier trat Gelbsucht und Tod durch Nabelblutung ein.

Auch in späteren Jahren entstehen bekanntlich bei Zuständen von Cholämie nicht selten schwer zu stillende spontane und traumatische Blutungen. So gedenkt Hughes eines Falles, wo bei einem 18jährigen Gelbsüchtigen die Blutungen aus Schröpfungswunden tödtlich wurden, über ähnliche Fälle berichten Andral u. A. Auf diese Weise erklärt es sich, weshalb Gelbsucht eine der häufigsten Begleiterinnen der Hämophilie im frühesten Alter ist.

Die Diagnose der Nabelblutungen bei Blutern wird theils durch die positiven anderen Zeichen der Diathese, theils durch die Abwesenheit anderer ursächlicher Momente der Nabelblutungen gesichert.

Die Prognose ist sehr ungünstig; von 60 amerikanischen Fällen verliefen 50 tödtlich, und zwar erfolgte der Tod zu verschiedenen Zeiten von der 6. Stunde bis zur 6. Woche nach dem Beginne der Blutung, in 27 Fällen durchschnittlich am 6. Tage. Noch ungünstiger ist das Verhältniss in den europäischen Familien, wo von

29 Fällen 23 tödtlich waren und nur 6 gerettet wurden. Meist erfolgte der Tod unter den Erscheinungen der Anämie und mit leichten Convulsionen oder comatösen Zufällen.

Therapie.

Radford — Journ. für Kinderkrankheiten Bd. 15 — dringt darauf, in verdächtigen Fällen jedesmal erst das Aufhören der Nabelschnurpulsation abzuwarten, ehe man unterbindet, ohne jedoch für die Heilsamkeit dieses Verfahrens beweisende Gründe anzuführen.

Gewiss die erste Aufgabe wird es sein, in Bluterfamilien bei Unterbindung und Durchschneidung der Nabelschnur recht vorsichtig zu Werke zu gehen, lieber doppelt zu unterbinden. Sodann muss der Vorgang des Eintrocknens und Abfallens des Nabelschnurrestes so wie der Nabelnarbenbildung genau überwacht und deshalb täglich wiederholt nachgesehen werden. Ray empfiehlt prophylaktisch nach Abfallen des Restes der Nabelschnur erst Collodium, dann Compresse und Nabelbinde aufzulegen.

Ist die Nabelblutung jedoch wirklich eingetreten, so muss uns der Gedanke ermuthigen, dass es nicht an Beispielen radicaler Heilung fehlt. In 10 glücklichen Fällen bei Minot gelang die Cur 3 Mal durch Compression, 3 Mal durch Ligatur, 1 Mal durch Collodium, 1 Mal durch Gypspaste, 1 Mal durch geschabtes Sohlleder, 1 Mal durch Höllenstein.

Innere Mittel gegen die fehlerhafte Krise des Blutes zu gebrauchen, wozu sich salzsaure Eisentinctur, Säuren, tanninhaltige Mittel u. s. w. vor allen eignen möchten, dazu fehlt es leider meist an der nöthigen Zeit. Deshalb sind bei der so drohenden Gefahr örtliche Mittel unerlässlich, da jeder Tropfen verlorenen Blutes mehr das Leben gefährden kann; erst durch Anwendung topischer Mittel gelingt es zuweilen, Zeit zur Anwendung innerer Mittel zu gewinnen. Aber auch die örtlichen Mittel, als Compression, isolirte oder massenhafte Ligatur nach Dubois, styptica, Aetzen durch Höllenstein oder weissglühende Nadeln vermögen die Blutungen nur selten länger als auf einige Stunden zu stillen; gewöhnlich beginnen dieselben nach Abfall des Schorfes nicht nur wieder, sondern es kommen in der Regel jetzt auch die anderen Zeichen der hämorrhagischen Diathese erst recht zum Vorschein.

Besser als die isolirte scheint die möglichst früh unternommene s. g. massenhafte Ligatur nach D ü b o i s zu wirken, bei welcher der Nabel hervorgezogen, an seiner Basis mit 2 Nadeln kreuzweis durchstochen und dann mit Faden umwickelt wird. Nur wurde mitunter die Blutung aus den Nadelstichen von Neuem beunruhigend. R a y giebt folgendes Verfahren an: Er würde zuerst versuchen, durch Erfassen des Nabels zwischen Daumen und Zeigefinger und länger fortgesetzten Druck auf die so gefasste Hautfalte die Blutung zu stillen. Dann würde er den Nabel mit fein gezupfter Wolle bedecken und darüber Collodium oder Modellirgyps auftragen. Genügte dies nicht, so würde er mittelst einer weissglühenden Sonde einen Brandschorf am Nabel bilden, besonders an etwa bemerkbaren blutenden Punkten desselben und darüber Collodium streichen. Sollte auch dies nicht helfen, so empfiehlt er isolirte Unterbindung des blutenden Gefässes durch Einführung einer Sonde in dasselbe, wenn es möglich ist.

Minot giebt folgende statistische Uebersicht aus seinen 46 Fällen:

Mutter gesund in	11	von 12 Fällen
Entbindung normal in	14	— 15 —
Kinder gesund geboren in	26	— 32 —
Knaben in	22	— 32 —
Gelbsucht in	22	— 39 —
Ekchymosen in	12	— 39 —
Nabelgefässe wegsam in	7	— 8 —
Leber gesund in	7	— 8 —
Gallenwege wegsam in	4	— 7 —
Tod in	39	— 46 —

Vierzehntes Capitel.

Die Hämophilie in socialer und staatsarzneilicher Beziehung.

Wenn die Beziehungen dieser Krankheit zum häuslichen und Familienleben, als Erziehung, Wahl des Berufes u. s. w. der Bluterkinder, Sache der Eltern oder Erzieher ist und die privatärztliche

Hygiene angeht; so verlangen dagegen die, wie es scheint, im steten Zunehmen begriffene Ausbreitung dieser Krankheit, so wie manche specielle Verhältnisse der Bluter, dass auch der Staat dieselben, und vielleicht mehr als es bisher geschah, berücksichtige.

I. Bedeutung der Hämophilie für die medicinische Polizei.

Der Staat hat Blutern gegenüber die Verpflichtung, dieselben nicht nur von allen Verbindlichkeiten zu befreien, die ihnen vermöge ihrer eigenthümlichen Disposition gefährlich werden und ihr Leben verkürzen können, sondern auch der weiteren Verbreitung dieser verderblichen Krankheit nach Kräften durch geeignete Mittel entgegenzuwirken. Wo die Sorge der Eltern nicht mehr ausreicht, ihre Bluterkinder zu schützen, muss der Staat vermittelnd und helfend dazwischen treten, und es kann dies unter verschiedenen Verhältnissen nöthig werden, nämlich:

1) Bei der Beschneidung jüdischer Bluterkinder. Es sind bis jetzt 6 Fälle bekannt geworden, wo nach der Beschneidung solcher Kinder lebensgefährliche und wirklich tödtliche Blutungen eintraten, letzteres war 4 Mal der Fall.

Solche, wenn auch seltene Fälle machen es allerdings wünschenswerth, darüber gesetzliche Bestimmungen zu besitzen. Der Mangel derselben war in einem Falle Mitursache, dass die mit Recht besorgten Eltern zum Christenthume übertraten.

2) Die Vaccination braucht bei Blutern nicht beschränkt zu werden, da erfahrungsgemäss sowohl Verlauf als Erfolg derselben normal ist. Es ist unter mehr als 400 Impfungen nur einmal vorgekommen, dass dabei eine heftige Blutung eintrat. Doch möchte es immerhin anzurathen sein, die Impfwunden nicht zu tief zu machen, und es versteht sich wohl von selbst, dass Bluterkinder nicht zum Fortimpfen benutzt werden dürfen.

3) Bluter haben gegründeten Anspruch auf Befreiung von der Dienstpflicht im Militair, in der Landwehr, Bürgergarde, Lösch- und Rettungsmannschaft u. drgl.; Beschäftigungen, welche leicht zu Verletzungen Anlass geben. Es ist an der Zeit, eine solche meist noch fehlende Bestimmung in die Regulative über Recrutirung und

Befreiung vom Kriegsdienste auch formell aufzunehmen, obgleich man in praxi derartige Fälle ohne Zweifel schon längst als Befreiungsgrund gelten liess.

4) Dass es wünschenswerth sein muss, die weitere Verbreitung der Hämophilie möglichst zu verhüten, darin stimmen gewiss Alle überein, welche diese unheilvolle Krankheit jemals näher kennen lernten.

Weniger Uebereinstimmung dürfte aber hinsichtlich der dazu geeigneten Mittel herrschen, und noch in keinem Lehrbuche der medicinischen Polizei findet sich die Frage erörtert, ob der Staat Ehen zwischen wirklichen Blutern, oder zwischen Individuen, die, wenn sie auch nicht selbst bluten, doch zu Bluterfamilien gehören, erschweren oder gar verbieten dürfe. Hätte der ehrwürdige Peter Frank diese Krankheit schon gekannt, gewiss würde sie in seinem Verzeichnisse der erblichen Leiden, welche das Recht, die Ehe einzugehen, ausschliessen, obenan gestanden haben. In unseren Zeiten bestreitet man dem Staate das Recht des Verbotes der Ehe, und verwirft mit Recht eine allzugeschäftige Medicinalpolizei, die bei jeder Gelegenheit mit prohibitiven Massregeln vorzuschreiten geneigt ist. Und es kann auch gewiss nicht Aufgabe der Gesetzgebung sein, moralisches eheliches Unglück zu verhüten, sondern nur, wo ein körperliches oder geistiges Gebrechen gemeinschädlich wird, oder die psychische Freiheit aufhebt oder wesentlich beschränkt, kann das Gesetz darin ein Hinderniss für die Ehe erkennen. Dadurch wird nun freilich die Bestimmung schwierig, wie weit der Staat in seiner Fürsorge zur Verhütung erblicher Krankheiten gehen dürfe. So sagt zwar Schürmayer: „Dass ein Eheverbot mit den wichtigsten Privatinteressen und Privatrechten in Conflict gerathen kann, ist unschwer einzusehen, inzwischen giebt es aber doch Fälle, wo jene aus Rechtsgründen den höheren Interessen der bürgerlichen Gesellschaft weichen müssen.“

Gehören nun zu solchen Ausnahmefällen Ehen zwischen Personen, von denen eine, wo nicht beide, mit einem solchen chronischen Siechthume behaftet sind, das nicht allein in der Regel unheilbar ist, sondern sich auch mit höchster Wahrscheinlichkeit auf die zu zeugenden Kinder und auf ganze Generationen fortpflanzt, und erstere entweder schon früh dahinrafft, oder für die Dauer ihres Lebens mehr oder weniger unglücklich macht; so passt dies ganz

auf manche Categorien von Blutern, aber bei weitem nicht auf alle. Es kann daher nur in concreto bestimmt werden, ob sich zur Verhütung einer beabsichtigten Ehe bei Blutern nur Belehrung und Warnung oder andere Massregeln eignen dürften. Um hierbei nun einige Haltpunkte zu gewinnen, nach denen die grössere oder geringere Gefährlichkeit der Ehen bei Blutern wenigstens annäherungsweise beurtheilt werden kann, will ich hier kürzlich die Verhältnisse angeben, von denen die Wahrscheinlichkeit der erblichen Fortpflanzung in Bluterfamilien abhängt, in so weit dies nach den oft unvollkommenen und verworrenen Angaben der Beobachter möglich ist.

Zuvor muss ich jedoch eine Ansicht bekämpfen, die wohl hin und wieder ausgesprochen worden ist, dass nämlich Ehen zwischen übrigens gesunden nahen Verwandten, wenn sie auch beiderseits zu keiner Bluterfamilie gehörten, die Hämophilie erzeugen könnten. So wenig auch dergleichen Ehen aus anderen nicht hierher gehörigen Gründen zu billigen sind, und so verderblich Ehen unter nahe verwandten Blutern zu sein pflegen, wie dies die Geschichte der Bluterfamilien im Kanton Graubünden unwiderleglich und im Grossen beweist, so ist doch kein Fall bekannt, dass durch Ehen unter gesunden Verwandten früher nicht vorhanden gewesene Bluterkrankheit zuerst entstanden wäre. Die dafür angeführten Beispiele von Elsässer, Heyfelder u. A. sind nichts weniger als beweisend für eine solche Annahme, lassen sich vielmehr ungezwungen anders erklären. Nach Daunt (Schmidt's Jahrbücher Bd. 51) soll das Heirathen zwischen nahen Verwandten in Brasilien sehr häufig sein, und dennoch ist die Hämophilie dort unbekannt.

Ehen zwischen Blutern können nun unter folgenden Verhältnissen vorkommen:

A. Der eine Gatte ist Bluter (d. h. er blutet selbst), der andere gesund.

a) Der Mann ist Bluter, die Frau gesund. Hier lehrt die Erfahrung, dass die erbliche Fortpflanzung der Krankheit zwar möglich, aber nicht häufig ist. Es fehlt zwar nicht an Beispielen, dass die Krankheit von den Vätern auf die Kinder überging, doch sind sie in entschiedener Minderzahl.

b) Die Frau ist Bluterin (blutet selbst), der Mann gesund. Dieser Fall ist sehr selten; es existiren nur wenige Beobachtungen von Bluterinnen, die Mütter wurden, dann aber war stets das Verhältniss in

Beziehung auf erbliche Uebertragung ein sehr ungünstiges und gefährliches.

B. Der eine Gatte gehört nur einer Bluterfamilie an, ohne selbst Bluter zu sein.

a) Der Mann. Hier möchte bei der Ehe desselben mit einer gesunden Frau nichts zu fürchten sein, da die Erfahrung ergiebt, dass nicht alle Söhne einer Bluterfamilie auch wirklich Bluter sein müssen, solche gesunde Söhne aber die Krankheit nicht weiter verbreiten. Wollte man hierbei den Einwurf machen, dass sich ja bei einem solchen scheinbar gesunden Sohne die Krankheit später, nach der Pubertätsentwicklung, noch entwickeln könne, so dient zur Antwort, dass nur ein Fall bekannt ist, wo die Blutungssucht im 25. Jahre zuerst auftrat.

b) Die Frau. Hier ist das Verhältniss entschieden ungünstig und die Wahrscheinlichkeit vorhanden, dass die etwaige Descendenz Trägerin der Krankheit sein wird. Fast alle Beobachter stimmen darin überein, dass die Töchter aus Bluterfamilien, wenn sie auch selbst anscheinend gesund sind und sich mit gesunden Männern verheiratheten, das Uebel forterben, und gerade diese scheinbare Gesundheit ist geeignet, in eine gefährliche Sicherheit einzuwiegen und die Weiterverbreitung der Krankheit in erschreckender Progression zu begünstigen. Am entschiedensten ausgesprochen findet sich diese Art der Vererbung in den schweizerischen Bluterfamilien, wo seit 1770 kein Fall bekannt wurde, dass (4 Generationen hindurch) der Sohn einer Bluterfamilie die Krankheit fortgepflanzt, oder eine Tochter aus einer solchen Familie Kinder erzeugt hätte, ohne mehr oder weniger Bluter darunter zu zählen.

C. Beide Gatten sind nicht selbst Bluter, stammen aber aus einer solchen Familie. Hier gilt das bei B. Gesagte.

D. Beide Gatten sind selbst Bluter, mag nun die Krankheit angeerbt, angeboren oder erworben sein. Ob ein solcher Fall wirklich jemals vorgekommen ist, weiss ich nicht, und die bisherigen Beobachtungen enthalten nichts darüber, doch ist die Möglichkeit nicht zu bestreiten. Es würde sich hier das allerungünstigste Verhältniss herausstellen und erbliche Uebertragung auf die Kinder mit grösster Wahrscheinlichkeit zu befürchten sein. —

Das hier Mitgetheilte möchte wohl genügen, um dem Staatsarzte eine vorläufige Andeutung zu geben, wie er sein Verfahren bei

solchen Fragen einzurichten, und ob er je nach der Natur des Falles bald nur belehrend, bald rathend oder nachdrücklich warnend aufzutreten hat. Mehr kann wohl vom Staate selbst solchen Thatsachen gegenüber nicht erwartet werden, denn es fehlt in allen solchen Fällen die Gewissheit dereinstiger erblicher Fortpflanzung der Krankheit, und es handelt sich immer nur um mehr oder weniger begründete Möglichkeit, höchstens Wahrscheinlichkeit. Nach unseren jetzigen gesetzlichen Bestimmungen ist aber der Staat nicht berechtigt, selbst solche oft so verderbliche Ehen direkt zu verbieten; bis jetzt sind alle noch so wohl gemeinten Vorschläge der Schriftsteller in dieser Hinsicht fromme Wünsche geblieben, und noch fehlt ein Gesetzbuch, welches hierüber mehr als Wünsche, nämlich positive Bestimmungen enthält.

II. Die Hämophilie in ihrer Beziehung zur gerichtlichen Medicin.

Früher als die medicinisch-polizeiliche hat man die forensische Bedeutung der Bluterkrankheit erkannt und gewürdigt. Die früheste Andeutung darüber findet sich bei Metzger — System der gerichtlichen Arzneiwissenschaft 1793, dann bei Berni — systematisches Handbuch der gerichtlichen Arzneikunde, Prag 1813. Auch Massius, Krügelstein, Remer, Niemann, Henke, Beck, Nicolai, Siebenhaar, Most, Böcker reden in abstracto davon. So viel mir bekannt, sind aber erst in neueren Zeiten hierher gehörige Fälle Gegenstand wirklicher Verhandlung vor Gericht gewesen, zuerst 1833 in Würzburg bei Gelegenheit eines Duelles, worin ein Bluter eine zwar unbedeutende, aber dennoch Tod bringende Hiebwunde erhielt; dann 1836 in Münden, wo ein israelitisches Bluterkind bei der Beschneidung sich verblutete, und drittens 1837 hier in Kassel aus gleicher Ursache. Der Merkwürdigkeit wegen habe ich das Sectionsprotokoll und Gutachten über den letztgenannten Fall weiter unten als Anhang dieser Schrift mitgetheilt, weil schwerlich ein derartiger forensischer Fall bisher veröffentlicht wurde.

Dass die Bluterkrankheit unter Umständen eine gewisse forensische Wichtigkeit erlangen kann, unterliegt wohl keinem Zweifel, und des seligen Metzger's Ansicht, dass solche Fälle keine Be-

rücksichtigung verdienten, weil „*rara non sunt artis*“, passt nicht mehr für unsere Zeiten. Wenn jemals bei Beurtheilung der sogenannten Grade der Lethalität der Verletzungen die Individualität des Verletzten ernste Berücksichtigung verdient, so ist es gewiss bei dieser Krankheit, wo unbedeutende, für jeden anderen gesunden Menschen völlig gefahrlose Verwundungen tödtliche, durch kein sicheres Mittel zu stillende Blutungen veranlassen können. Wie leicht kann also durch eine solche Tödtung dem Inculpaten weit mehr zur Last gelegt werden, als er verschuldet hat, wenn jene individuelle Disposition des Verletzten nicht berücksichtigt wird, bei der, wie wir gesehen haben, ein Hautritz oder ein Nadelstich unstillbare Blutungen hervorbringen kann. Es gehörten daher auch die Verletzungen der Bluter, wenn sie tödtlich wurden, nach der Ansicht der älteren Schule zu den individuell nothwendig tödtlichen, und Rieken bemerkte zu seiner Zeit ganz richtig, dass die Lehre von zufällig tödtlichen Verletzungen auf Bluter wohl nie, oder nur in den allerseltensten Fällen, Anwendung finden könne. Es ist deshalb in solchen forensischen Fällen von hoher Wichtigkeit, dass sich der Gerichtsarzt vor jeder Uebereilung in seinem Urtheile sorgfältig hüte, jene individuelle Disposition als Zwischenursache gebührend berücksichtige und genau und gewissenhaft die Wirkungen prüfe, die aus der Kraftäusserung des verletzenden Instrumentes unausbleiblich hervorgegangen sein würden, wenn das verletzte Subject nicht jener ungewöhnlichen Anlage unterworfen gewesen wäre.

Eine andere Beziehung der Hämophilie zur forensischen Praxis glaubte W a c h s m u t h darin zu finden, dass Bluter nicht selten vor Eintritt der spontanen Blutungen körperlich und geistig sehr aufgereggt und zu Zornausbrüchen geneigt sind, ja dass nach manchen Angaben ein solcher Zustand, wenn lange keine Blutungen eintraten, von einiger Dauer sein kann, und er fragt deshalb, ob ein Bluter, der nachweisbar in einem solchen Zustande ein Verbrechen begeht, unzurechnungsfähig sei. Es dürfte jedoch eine solche Zornmüthigkeit nichts Besonderes darbieten, und meiner Ansicht nach den allgemeinen Grundsätzen gemäss beurtheilt werden müssen.

Sollte es in gerichtlichen Fällen darauf ankommen, die eigenthümlichen spontanen Ekchymosen der Bluter von anderen durch

äussere Gewalt entstandenen Sugillationen zu unterscheiden, so würde, wie M e n d e — gerichtliche Medicin, 6. Theil, p. 327 — sehr richtig bemerkt, die Diagnose dadurch möglich werden, dass man bei Blutern in der Regel mehrere solcher Ekchymosen zugleich antrifft, denen man es ansieht, dass sie nicht zu gleicher Zeit entstanden sind. Während die frischesten fast schwarzblau sind, erscheinen die älteren bläulich roth, noch ältere ins Grüne und Gelbe spielend, und diese Farbenabstufung behalten sie noch einige Zeit nach dem Tode, wenigstens bis zum Eintritte der Fäulniss, auch nimmt man daran keine Geschwulst wahr.

A n h a n g.

Obductionsbericht und Gutachten über das an Verblutung nach der Beschneidung verstorbene A.'sche Kind zu Kassel.

Das hier folgende Actenstück theile ich nicht deshalb mit, weil es etwa in formeller oder materieller Hinsicht als Muster zu betrachten wäre, sondern weil ein solcher Fall in der forensischen Praxis selten und vielleicht der erste ist, der öffentlich mitgetheilt wurde.

Obductionsbericht.

A. Aeussere Besichtigung.

Die Leiche des neun Tage alten Kindes männlichen Geschlechtes war 7 Pfund schwer und 28 Zoll Kass. M. lang.

- 1) Die Farbe der Haut war sehr blass und wie Wachs.
- 2) Auf dem Rücken und an der hinteren Fläche der unteren Extremitäten sah man die gewöhnlichen Todtenflecken.
- 3) Der Kopf war mit halbzolllangen, braunen Haaren bedeckt.
- 4) Augenbraunen und Augenwimpern waren von normaler Beschaffenheit.
- 5) Ohrknorpel, Nasenknorpel so wie Nägel an Händen und Füssen erschienen gehörig ausgebildet.

- 6) Die beiden Fontanellen waren noch offen.
- 7) An den kritischen Orten war nichts Normwidriges zu entdecken.
- 8) Der After stand offen.
- 9) Die Augen waren geschlossen, die Hornhaut trüb.
- 10) Beide Hoden waren im Hodensacke enthalten.
- 11) Der Hodensack erschien mit getrocknetem Blute und einem aufgestreut gewesenen Pulver beschmutzt.
- 12) Das männliche Glied war sehr schlaff, seine unteren Seitentheile erschienen sugillirt, die Vorhaut fehlte.
- 13) Die glans penis war eingeschrumpft und pergamentartig anzufühlen. Um die corona penis war ein auf dem Rücken des Penis linienbreiter Ring, der nach dem frenulum hin in einen 4 Linien dicken Wulst sich endigte.
- 14) Auf der rechten Seite des oben beschriebenen Ringes hinter der corona penis fand sich ein schwärzlicher Fleck, der $1\frac{1}{2}$ Linie lang, $\frac{1}{2}$ Linie breit, und nach Angabe der behandelnden Aerzte durch Anwendung des Glüheisens entstanden war.
- 15) Auf der linken Seite des beschriebenen Ringes zeigte sich eine schwärzliche Stelle, welche besonders hart war, nach Angabe der Aerzte durch Betupfen mit Höllenstein entstanden.
- 16) Nachdem der unter 13) beschriebene Ring mittelst eines in warmes Wasser getauchten Schwammes aufgeweicht worden war, ergab sich, dass der nahe am frenulum befindliche dicke Wulst theils aus Feuerschwamm bestand, theils aus der von der Natur gebildeten Vorhaut. Unmittelbar und ohne Zwischenraum hinter diesem Ringe zeigte sich deutlich und rund um den Penis herumgehend eine Schnittfläche, welche auf dem Rücken des Penis eine halbe Linie, nach unten am frenulo $1\frac{1}{2}$ Linie breit war.
- 17) Die vermöge dieser Schnittfläche hier fehlende Haut war diejenige, welche die corpora cavernosa bedeckte. Der Ring selbst aber bestand aus der natürlichen, sehr kleinen Vorhaut, welche sich nicht über die Eichel herüberziehen liess, und gleichsam nur als eine von der Natur gebildete Andeutung der Vorhaut zu betrachten ist.
- 18) Von dieser angegebenen natürlichen Andeutung der Vorhaut fehlte auf dem Rücken des Penis ein Stückchen von der Länge einer Linie und der Breite einer halben Linie, und die hierdurch entstandene Wunde vereinigte sich mit der unter 16) beschriebenen Schnitt-

fläche. Bemerkt muss noch werden, dass weder von der durch den Höllenstein bewirkten Aetzung, noch durch Anwendung des Glüh-eisens sich eine zerstörende Wirkung auf die Wundfläche zeigte.

19) Die oben angegebenen Sugillationen am Penis zeigten sich nach gemachten Einschnitten als solche.

20) Die corpora cavernosa waren bei näherer Untersuchung unverletzt.

B. Innere Besichtigung.

I. Unterleibshöhle.

21) Die Bauchmuskeln erschienen bei der Durchschneidung sehr blass und blutleer.

22) Die Leber zeigte beim Durchschnitte nur einige Tropfen Blut, ihre Grösse war normal, ihre Farbe blasser als gewöhnlich.

23) Die Gallenblase war mit Galle gefüllt.

24) Die Milz normal, enthielt aber nicht so viel Blut als gewöhnlich.

25) Beide Nieren reichlich mit Blut gefüllt, sonst normal.

26) Magen und Gedärme normal und von Luft aufgetrieben.

27) Die Urinblase normal und enthielt keinen Urin mehr.

II. Brusthöhle.

28) Die Brustmuskeln bei der Durchschneidung blass und blutleer.

29) Lungen, Herz und Thymus wurden kunstgemäss herausgenommen, und es fand sich

30) bei Herausnahme derselben in beiden Brusthöhlen Wasser, etwa 2 Unzen.

31) Die Oberfläche der Lungen war blass, bei Durchschneidung derselben zeigte sich erst in der Tiefe Blut, aber nicht so viel als gewöhnlich.

32) Der Herzbeutel enthielt einen kleinen Theelöffel Wasser.

33) Die linke und rechte Herzkammer blutleer, eben so die linke Vorkammer, die rechte enthielt einige Tropfen flüssigen Blutes.

34) Die Arterien, namentlich die Lungenarterie, Aorta und die grossen Blutadern blutleer.

35) Thymusdrüse normal.

III. Kopfhöhle.

- 36) Beide Scheitelbeine etwas geröthet, besonders das linke.
- 37) Die Gefässe der arachnoidea sehr blutreich.
- 38) Das Gehirn, schichtenweis durchschnitten, zeigte so viel Blut wie gewöhnlich.
- 39) Die Blutleiter enthielten nur wenig Blut.
- 40) Die plexus chorioidales, so wie die Hirnhöhlen und die basis cranii boten nichts Abnormes dar.

Gutachten der Obducenten.

Nach dem Obductionsberichte und mit Benutzung der eingeschickten Krankengeschichten des A.'schen Kindes Seitens der 3 Aerzte, welche es behandelten, suchen wir folgende Fragen zu beantworten:

I. Welches ist die Ursache des Todes überhaupt gewesen?

Schon bei der äusseren Besichtigung des für sein Alter vollkommen entwickelten Kindes zeigte sich die Hautfarbe nicht nur sehr blass und wachsfarbig (A. 1), sondern man bemerkte auch bei der Section eine ungewöhnliche Blutleere fast sämtlicher Eingeweide der drei Höhlen, besonders beim Durchschneiden der Lungen und des Herzens (B. II. 31, 33). Kann man nun bei dieser auffallend geringen Blutmenge auf einen starken Blutverlust während des Lebens schliessen, so konnte die Stelle, aus welcher dieser Blutverlust erfolgte, bei dem Mangel einer jeden anderen Verletzung und der Abwesenheit aller für eine innere Blutung sprechender Zeichen, wohl keine andere sein, als die nach A. 16 rings um den Penis herumgehende Schnittfläche, in deren Nähe ohnehin nicht nur getrocknetes Blut (A. 11), sondern auch die Spuren mancher im Leben angewendeter blutstillender Mittel unverkennbar waren (A. 14, 15, 16). Ganz übereinstimmend mit diesem Befunde versichern nun auch die drei Aerzte, welche das Kind behandelten, dass dasselbe nicht nur während ihrer Anwesenheit periodisch einen bedeutenden Blutverlust aus der oben erwähnten Schnittfläche der Vorhaut erlitten, sondern

auch, bevor noch ein Arzt zugegen war, eine ungeheure Menge Blut verloren habe, die nach Angabe der Wärterin mehr als 3 Tassen betrug. Eben so übereinstimmend lautet der Bericht der Aerzte über die während des Lebens an dem Kinde beobachteten Erscheinungen der Blutleere, als blass-gelbe Farbe, kaum fühlbarer Puls, Ohnmachten, verminderte Temperatur und krankhafte Zuckungen der Extremitäten. Alle diese sind aber ebenfalls Zeichen, welche starke Blutungen zu begleiten pflegen. Es dürfte also wohl nach dem Vorstehenden nicht zweifelhaft sein, dass in der Verblutung die einzige Ursache vom Tode des Kindes zu suchen und zu finden sei.

Eine kurze Erwähnung verdient wohl der hierbei mögliche Einwurf, dass der Tod ja durch Krämpfe allein bewirkt sein könne. Abgesehen davon, dass das Kind vor der ersten Blutung nach der ausdrücklichen Versicherung des einen behandelnden Arztes Dr. F. ganz gesund war und frische, rothe Farbe zeigte, so traten die convulsivischen Zufälle auch erst allmähig bei zunehmender Blutung ein, und es sind dieselben ausserdem ein ganz gewöhnliches Zeichen bei starken Blutungen (*spasmus ex inanitione*), welches darin seine Erklärung findet, dass durch Entziehung des Blutes als normalen Lebensreizes die Sensibilität ein krankhaftes Uebergewicht über die gesunkene Irritabilität erhält und dadurch eine anomale Wirkung auf die Muskeln ausübt.

Wenn nun hiernach der Tod des Kindes durch Verblutung bewiesen wurde, so fragt es sich :

II. Wodurch wurde in diesem Falle die tödtliche Blutung bewirkt?

In so fern die Blutung bei einem vorher ganz gesunden Kinde erst nach der Operation der Beschneidung eintrat, so liegt die Annahme sehr nahe, dass genannte Operation mit der nachfolgenden Blutung in Causalnexus gestanden habe.

Gefährliche, ja tödtliche Blutungen nach der Beschneidung sind schon öfters beobachtet worden und lassen sich auf einen dreifachen Grund zurückführen :

1) Kunstfehler des Beschneiders, theils durch ungeschickte Vollziehung des Aktes der Beschneidung selbst, theils durch mangelhafte Kenntniss der nöthigen blutstillenden Mittel. Beides fand aber in

unserem Falle nicht statt. Dr. M. überzeugte sich selbst davon, dass Beschneider L. nicht nur mit den nöthigen blutstillenden Mitteln versehen war, sondern auch dieselben zweckmässig anzuwenden wusste, und nach dem Zeugnisse des bei der Operation selbst gegenwärtig gewesenen geprüften Beschneiders S. soll L. die Operation fehlerfrei vollzogen haben. Auch ergibt sich aus dem Operationsberichte nirgends ein Umstand, der auf eine fehlerhafte Verrichtung der Beschneidung schliessen lässt, obgleich dieselbe mit eigenthümlichen Schwierigkeiten verbunden war, indem die Vorhaut durch einen Bildungsfehler in ihrer äusseren Lamelle zu kurz und von der Natur gleichsam nur angedeutet war (A. 17). Von dieser äusseren zu kurzen Lamelle der Vorhaut war nun aber keineswegs etwa zu viel durch die Operation entfernt worden.

2) Wird die Blutung bei der Beschneidung zuweilen durch ungewöhnlichen Verlauf der Blutgefässe der Vorhaut lebensgefährlich, eine Anomalie, die manchmal sogar erblich in einzelnen Familien vorkommen kann, so dass alle Kinder derselben, bei deren Beschneidung ärztliche Hülfe fehlte, der Blutung unterlagen. S. Journal für Chirurgie von Walther und Gräfe Band 4, p. 293. In solchen Fällen verkündet aber das stossweise Hervorspritzen hellrothen Blutes aus einer Oeffnung die Verletzung einer Arterie, nach deren Unterbindung die Blutung aufhört. Dies war bei dem A.'schen Kinde nicht der Fall, vielmehr glich die Blutung der Beschreibung sämmtlicher Aerzte nach vollkommen einer s. g. parenchymatösen Blutung, d. h. das Blut quoll periodisch aus einzelnen kleinen Stecknadel grossen Oeffnungen im ganzen Umfange der Wundfläche wie aus einem Schwamme hervor.

3) Kann lebensgefährliche Blutung nach der Beschneidung bei vorhandener erblicher Neigung zu tödtlichen Blutungen, oder der s. g. Bluterkrankheit, vorkommen. Darunter versteht man eine in neueren Zeiten öfters beobachtete angeborene Anlage zu Blutungen, die theils nach geringen Verletzungen, theils von selbst ohne sichtbare Veranlassung eintreten, und gewöhnlich durch kein Mittel zu stillen sind. Diese Krankheit kommt in gewissen Familien durch ganze Generationen erblich vor, und hat das Eigenthümliche, dass nur die männlichen Mitglieder einer solchen Familie an Blutungen leiden, während die weiblichen gewöhnlich zwar selbst davon ver-

schont bleiben, dagegen die Anlage dazu auf ihre Kinder zu übertragen pflegen. Das Blut erscheint bei solchen Kranken ungemein dünnflüssig, wie entmischt und besitzt nicht die geringste Neigung, Blutpfropfe zu bilden und zu gerinnen. In der Regel zeigen sich auch bei solchen Blutern an verschiedenen Stellen des Körpers Ekchymosen, die ebenfalls sowohl freiwillig, als durch Druck entstehen können. Eine solche Blutung kann nun nicht allein nach der Beschneidung (s. einen derartigen Fall in Rust's Magazin Band 27, p. 375), sondern auch nach jeder anderen selbst geringfügigen Verwundung erfolgen.

Horn's Archiv für medicin. Erfahrung 1820. Mai- und Juniheft.

Württembergisches medicin. Correspondenzblatt Bd. 5, Nr. 19, 1835.

Rieken — Neue Untersuchungen in Betreff der erblichen Neigung zu tödtlichen Blutungen. Frankfurt a. M. 1829.

Eine solche Geneigtheit zu tödtlichen Blutungen herrscht nun auch in der Familie A . . . Denn es starben schon 2 Kinder derselben an der Blutung nach der Beschneidung ungeachtet aller ärztlichen Hülfe, und ein anderes Kind dieser Familie blutete aus einem Blutegeilstiche beinahe zu Tode. Auch die Art der Blutung, wie sie hier statt fand, die Beschaffenheit des ausfliessenden Blutes, die Ekchymosen am Penis (A. 12, 19), endlich die erfolglose Anwendung der sonst bewährtesten und kräftigsten blutstillenden Mittel sprechen dafür, dass auch bei diesem Knaben das traurige Erbtheil der Geneigtheit zu tödtlichen Blutungen vorhanden war, und dass er zu den s. g. Blutern gehörte.

Verletzungen bei Blutern, wenn der Tod wirklich darnach erfolgte, müssen aber zu den individuell nothwendig tödtlichen gerechnet werden.

S. Metzger, System der gerichtlichen Arzneiwissenschaft. 5. Aufl., S. 116.

Henke, Lehrbuch der gerichtlichen Medicin. 6. Aufl., S. 302.

Es ist daher auch hier die Beschneidung bei der eigenthümlichen Disposition des A.'schen Kindes als eine individuell nothwen-

dig tödtliche Verletzung anzusehen, wobei jedoch dem Beschneider der Vorwurf eines Kunstfehlers nicht gemacht werden kann, da er nach den Vorschriften seiner Religion zur Vornahme der Beschneidung verpflichtet war.

Kassel, am 15. März 1838.

Dr. W. Physikus,
K. Landgerichtswundarzt.

I n h a l t.

	Seite
Erstes Capitel. Einleitung	1
Zweites Capitel. Literatur und Casuistik der Hämophilie . . .	6
Drittes Capitel. Einige neuere Beobachtungen über die Bluter- krankheit	17
Viertes Capitel. Geschichte der Hämophilie	39
Fünftes Capitel. Geographische Verbreitung der Hämophilie . .	42
Sechstes Capitel. Erscheinungen der Hämophilie	47
Siebentes Capitel. Sectionsbefund	82
Achstes Capitel. Aetiologie und Nosogenie	87
Neuntes Capitel. Verlauf und Ausgänge der Hämophilie . . .	104
Zehntes Capitel. Diagnose der Hämophilie und Theorie dieser Krankheit	107
Elftes Capitel. Prognose	117
Zwölftes Capitel. Therapie	119
Dreizehntes Capitel. Die Hämophilie bei Neugeborenen und die Nabelblutungen	133
Vierzehntes Capitel. Die Hämophilie in socialer und staatsarznei- licher Beziehung	144
Anhang. Obductionsbericht und Gutachten über das an Verblutung nach der Beschneidung verstorbene A.'sche Kind zu Kassel . . .	151



Inhalt

Seite	
1	Erstes Capitel. Einleitung
4	Zweites Capitel. Einleitung und Geschichte der Philosophie
17	Drittes Capitel. Einige allgemeine Bemerkungen über die Philosophie
39	Viertes Capitel. Geschichte der Philosophie
42	Fünftes Capitel. Geographische Verbreitung der Philosophie
47	Sechstes Capitel. Erscheinungen der Philosophie
52	Siebentes Capitel. Zeitverhältnisse
57	Achtes Capitel. Aesthetik und Poesie
102	Neuntes Capitel. Verstand und Auslegung der Philosophie
107	Zehntes Capitel. Einleitung zur Philosophie und Logik
117	Elftes Capitel. Logik
119	Zwölftes Capitel. Theorie
125	Dreizehntes Capitel. Die Philosophie bei Aristoteles und die Nachfolger
144	Vierzehntes Capitel. Die Philosophie in neuerer und neuester Zeit
151	Fünftes Capitel. Die Philosophie in neuerer und neuester Zeit

Udo Lindenberg

Grandidier, Ludwig

Die Haemophilie oder die Bluterkrankheit

Lpzg 1855

Bamberg, Staatsbibliothek -- M.o.970

urn:nbn:de:bvb:12-bsb11739139-8